

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1925-1926 N° 105

Travail du Service du Docteur J. Froment

DES CHEIROMÉGALIES SYRINGOMYÉLIQUES

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 5 Mai 1926

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

André JOSSERAND

Interne des Hôpitaux de Lyon

Moniteur d'Histologie à la Faculté

Diplômé d'Hygiène et de Microbiologie

Né à LYON (Rhône), le 4 Mai 1895.



LYON

Imprimerie BOSC Frères & RIOU

42, Quai Gailleton, 42

Téléphone 63-56

1926

DES CHEIROMÉGALIES SYRINGOMYÉLIQUES

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1925-1926 N° 105

Travail du Service du Docteur J. Froment

DES CHEIROMÉGALIES SYRINGOMYÉLIQUES

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 5 Mai 1926

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

André JOSSERAND

Interne des Hôpitaux de Lyon

Moniteur d'Histologie à la Faculté

Diplômé d'Hygiène et de Microbiologie

Né à LYON (Rhône), le 4 Mai 1895



LYON

Imprimerie BOSC Frères & RIOU

42, Quai Gailleton, 42

Téléphone 63-56

—
1926

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen honoraire M. H. HUGOUNENQ.
 Doyen M. J. LEPINE.
 Assesseur M. ROQUE.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. AUGAGNEUR, CAZENEUVE, FLORENCE (A.), TEISSIER.

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. BARD
	ROQUE
Cliniques chirurgicales	TIXIER
	BERARD
Clinique obstétricale et Accouchements	COMMANDEUR
Clinique ophtalmologique	ROLLET
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	NICOLAS
Clinique neurologique et psychiatrique	LEPINE (J.)
Clinique des maladies des enfants	MOURIQUAND
Clinique des maladies des femmes	VILLARD
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	LANNOIS
Clinique des maladies des voies urinaires	ROCHET
Clinique chirurgicale, infantile et orthopédie	NOVE-JOSSERAND
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie	CLUZET
Chimie biologique et médicale	HUGOUNENQ
Chimie organique et Toxicologie	MOREL
Matière médicale et Botanique	BRETIN
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	GUIART
Anatomie	LATARJET
Histologie	POLICARD
Physiologie	DOYON
Pathologie interne	COLLET
Pathologie et Thérapeutiques générales	CADE
Anatomie pathologique	PAVIOT
Chirurgie opératoire	PATEL
Médecine expérimentale et comparée et bactériologie	ARLOING (F.)
Médecine légale	MARTIN (Etienne)
Hygiène	COURMONT (P.)
Thérapeutique, hydrologie et climatologie	PIC
Pharmacologie	LEULIER

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Chargé d'un cours de Pathologie externe	MM. VALLAS
— — Propédeutique de gynécologie	CONDAMIN
— — Chimie minérale	BARRAL
— — Urologie	GAYET

CHARGE DE COURS COMPLEMENTAIRE

Stomatologie	TELLIER
--------------------	---------

AGREGES

MM.	MM.	MM.	MM.
NOGIER	COTTE	CORDIER (V.)	MAZEL
GARIN	DUROUX	ROUBIER	SANTY
SAVY	TRILLAT	FAVRE	DUNET
FROMENT	SARVONAT	BONNET	CHALIER (André)
TIEVENOT (Lucien)	FLORENCE (G.)	RHENTER	CHALIER (Joseph)
PIERY	ROCHAIX		NOEL
			CORDIER (Pierre).

M. BAYLE, secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THESE



MM. NICOLAS, président; SAVY, assesseur:

FROMENT et CHALIER J., agrégés.

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation

A MON PÈRE

A MA MÈRE

A MA GRAND'MÈRE

A MON AMI F. MICHON



A MON MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE,
M. LE PROFESSEUR NICOLAS.

Nous lui sommes vivement reconnaissant de son enseignement et de ses conseils.

Nous avons pour lui, non seulement le sentiment respectueux d'un élève, mais encore une affection profonde et entièrement sincère que nous sommes heureux de pouvoir exprimer ici.

A MON MAÎTRE, M. LE PROFESSEUR BARD.

Nous sommes heureux d'avoir pu comme interne recueillir son haut enseignement et l'incitation scientifique que l'on éprouve si fortement auprès de lui. Qu'il reçoive ici l'hommage de notre admiration et de notre respectueux dévouement.

A M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ FROMENT.

Il nous a prodigué dans son service sa bienveillance et son enseignement si autorisé, et nous y avons trouvé pour notre thèse des éléments et des conseils dont nous lui resterons toujours profondément reconnaissant.

A M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ SAVY.

Nous avons eu l'honneur d'être un semestre dans son service. Son enseignement clinique si clair et si précis nous a rendu d'immenses services ; nous en conserverons pendant toute notre carrière le reconnaissant souvenir.

A M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ CHALIER.

Il fut notre premier maître à l'hôpital Desgenettes où nous lui donnâmes un concours bien inexpérimenté; mais lui en échange nous apprit beaucoup, avec une grande bonté.

Nous avons depuis eu l'honneur d'être son interne, et notre gratitude pour lui n'a fait que s'accroître.

Qu'il veuille trouver ici la faible expression de nos sentiments entièrement dévoués.

A M. LE PROFESSEUR POLICARD.

Il a eu la bonté de nous accueillir dans son laboratoire au début de notre internat. Nous lui sommes reconnaissant de tout ce que nous y avons appris.

A M. LE DOCTEUR A. DEVIC,

Médecin des Hôpitaux

Qui a bien voulu nous recevoir dans sa conférence de Médicat, où nous avons reçu un précieux enseignement.

A M. LE PROFESSEUR BERARD.

Il sait ce que nous lui devons, et
nous non plus nous ne l'oublierons
pas.

A M. LE PROFESSEUR TIXIER.

En témoignage de reconnaissance
et d'affection.

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX DE LYON :

M. LE PROFESSEUR TIXIER,
M. LE PROFESSEUR TEISSIER.

Externat :

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ DURAND,
M. LE DOCTEUR DESGOUTTES,
M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ FAVRE,
M. LE PROFESSEUR ROQUE,
M. LE DOCTEUR PLAUCHU,
M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ SAVY.

Internat :

M. LE DOCTEUR REBATTU,
M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ CHALIER,
M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ TAVERNIER,
M. LE PROFESSEUR NICOLAS,
M. LE PROFESSEUR BARD,
M. LE PROFESSEUR MOURIQUAND.

A MES MAÎTRES DE LA FACULTÉ :

M. LE PROFESSEUR POLICARD,
M. LE PROFESSEUR P. COURMONT,
M. LE PROFESSEUR ARLOING,
M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ NOEL.

DES CHEIROMÉGALIES SYRINGOMYÉLIQUES

Introduction

La chéiromégalie syringomiélique est une manifestation rare d'une affection qui n'est elle-même pas fréquente : on peut facilement faire le compte des observations publiées à ce sujet.

Il s'agit d'une hypertrophie isolée d'une ou des deux mains ; cette hypertrophie peut atteindre des dimensions considérables.

Nous avons eu la bonne fortune d'en observer deux cas, dans le service de notre maître, M. le Docteur Froment.

Ce sont des faits intéressants à étudier au point de vue pratique : car les troubles en question apparaissent parfois parmi les premiers symptômes de la maladie, et ils doivent concourir à faire poser le diagnostic juste, au lieu d'en écarter ; mais il s'agit malgré tout de diagnostics d'exception, aussi l'intérêt théorique l'emporte-t-il sur l'intérêt pratique : savoir quelle est la signification exacte de cette hypertrophie uniquement localisée au segment distal du membre supérieur, quelles sont les diverses interprétations que l'on en a données, et l'opinion que l'on peut en avoir actuellement.

On a voulu la rattacher, à tort, nous le verrons, à l'acromégalie ; on chercha vainement à l'expliquer par l'atteinte des cornes antérieures de la moelle : les résultats des quelques autopsies publiées étant contradictoires.

Ceci autorise à chercher l'explication ailleurs, peut-être du côté du système sympathique.

Dans un de nos deux cas, une unique séance de radiothérapie sur la colonne dorsale a eu une action tellement rapide sur le volume de la main que seule une influence vaso-motrice en paraît capable.

Et, si l'on raisonne par analogie, c'est toute la symptomatologie trophique de la syringomyélie, y compris les arthropathies, qui relèverait d'une atteinte du sympathique médullaire.

C'est ce qui fait l'intérêt général de ce point de détail de pathologie nerveuse.

Nous nous proposons de grouper les quelques observations que nous avons pu rencontrer dans la littérature médicale sous cinq chefs différents, suivant qu'elles comportent ou non un examen du système sympathique, des radiographies, une vérification anatomique, un intérêt particulier pour le diagnostic différentiel.

Il nous sera facile ensuite de décrire la symptomatologie qui en résulte.

Observations

I. Observations avec radiographies et examens du sympathique

Chéiromégalie syringomyélique avec arthropathie de l'épaule, troubles sympathiques associés et genèse des troubles trophiques, par MM. J. Froment, Japiot et A. Josserand (« Société Médicale des Hôpitaux de Lyon », 4 novembre 1924).

La rareté de la chéiromégalie syringomyélique, l'existence et la netteté des troubles sympathiques associés joints à l'effet particulièrement rapide du traitement radiothérapique, ont incité à présenter le malade suivant :

Val..., 44 ans, fondeur, présente il y a plus de vingt ans, un panaris du pouce droit, panaris douloureux, mais qui dure trois ans.

Cinq ans plus tard, en 1909, à l'âge de 29 ans, il s'aperçoit d'une faiblesse progressive des membres inférieurs ; à cette époque, il ne peut plus porter son alliance, qui était pourtant trop large pour son doigt au moment de son mariage, quatre ans auparavant.

En 1913, à 33 ans, le malade, fondeur en métaux, s'aperçoit pour la première fois de sa thermo-anesthésie, en se brûlant gravement au bras ; il éprouva simplement, dit-il, l'impression d'être mouillé, au moment de la rupture de la phlyctène.

En 1916, à 36 ans, il présente un second panaris, tout à fait indolore, au petit doigt de la main gauche : il peut s'arracher lui-même une esquille, sans aucune douleur.

En 1918, à 38 ans, il commence à avoir des hémisudations du côté droit.

En 1922, à 42 ans, survient un épanchement du coude gauche, à début brusque, qui ne gêne pas les mouvements et disparaît au bout de trois semaines.

En mars 1924, le malade remarque une gêne progressive des mouvements d'abduction du bras, et un gonflement indolent, énorme, sans rougeur ni chaleur de l'articulation de l'épaule droite ; ce gonflement atteint son maximum au bout de trois semaines.

Au même moment, l'hémi-sudation sus-mentionnée se cantonne à l'hémi-face et au membre supérieur droit ; elle affecte, sur le tronc, la disposition en manche de gigot.

C'est une sudation nocturne énorme qui l'oblige à changer de linge jusqu'à six fois dans la nuit.

A l'entrée du malade, l'attention est attirée par :

1° L'épaule droite,

2° Le volume des mains.

L'épaule droite est énorme, considérablement distendue, à tel point que l'épanchement fait une saillie

globuleuse sous le grand pectoral. Quand on la mobilise, on perçoit de gros craquements, sans aucune douleur provoquée.

La radiographie montre la disparition complète de la tête humérale, avec remaniement osseux portant sur l'humérus, sur la cavité glénoïde, et même sur la tête de la clavicule. Il existe, en outre, quelques ostéophytes.

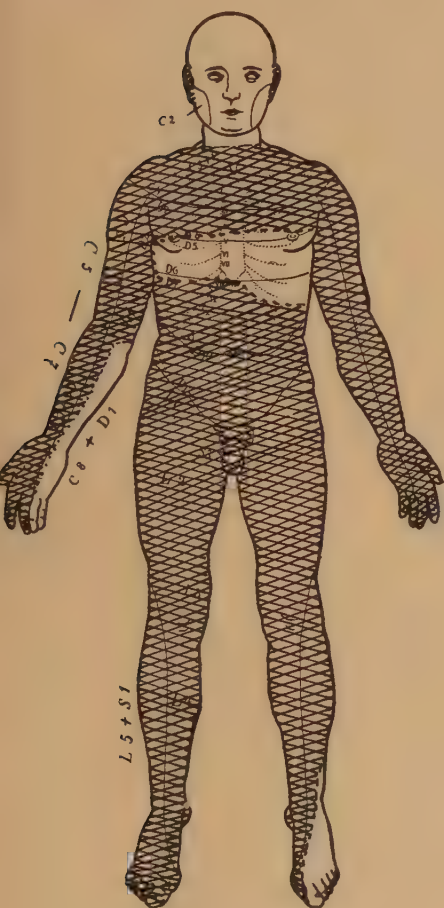


Fig. 1

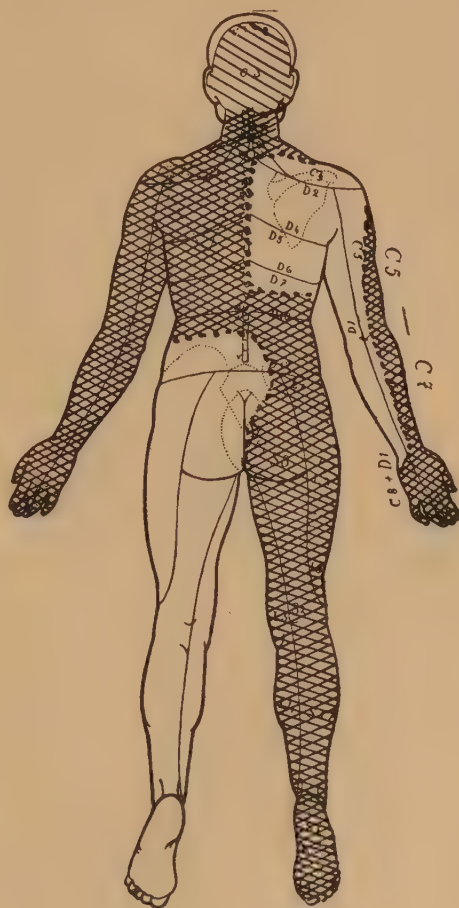


Fig. 2

Schéma de la sensibilité avant la radiothérapie.

Quant aux mains, elles sont massives, trapues, gonflées, boudinées, les sillons ne sont plus visibles ; ce sont des mains en battoir, et non des mains succulentes.

Le pouce de la main droite, siège du panaris ancien, a gardé un volume énorme.

On regarde instinctivement le menton et les pieds, pour bien vérifier qu'il ne s'agit pas d'une acromégalie, tellement l'aspect des mains y fait penser.

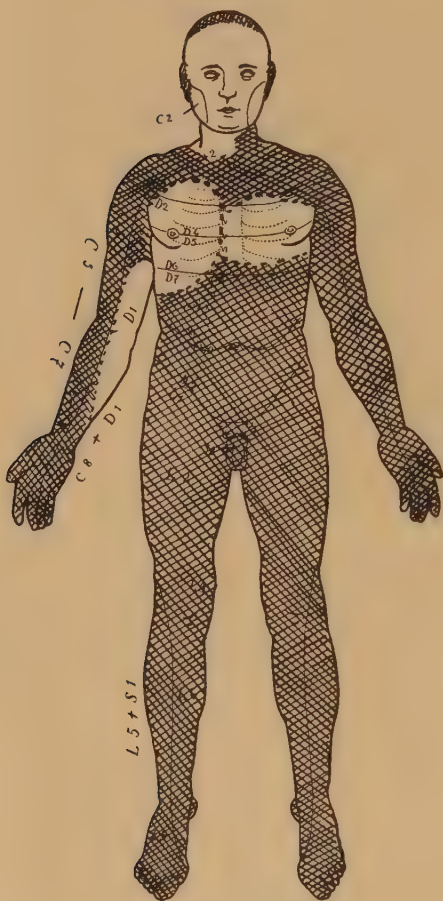


Fig. 3

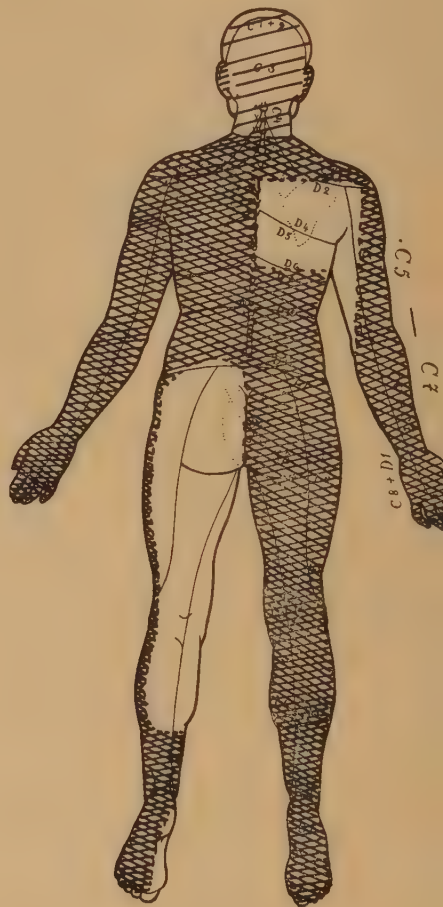


Fig. 4

Schéma de la sensibilité après la radiothérapie.

L'examen clinique révèle une thermo-anesthésie extrêmement étendue. La sensibilité thermique n'est conservée, en îlots, qu'à la partie supérieure du tronc, surtout à droite, dans le territoire des quatre premières dorsales, ainsi qu'à la partie interne du bras droit, et à la face postérieure de la cuisse gauche, dans le territoire des deuxième et troisième sacrées.

L'examen des réflexes montre une exagération des réflexes rotuliens, et un signe de Babinski bilatéral.

Les réflexes de défense sont exagérés par toutes les manœuvres ; le malade signale des mouvements automatiques brusques, qui surviennent la nuit et qui sont l'expression du même phénomène.

L'examen du système sympathique montre les faits suivants (1) :

Hémisudation à droite, généralisée à tout le côté (face, tête, bras, tronc et jambe), depuis six ans, et ayant débuté par l'épaule. Le malade était obligé de se changer deux fois chez lui : il transpirait beaucoup plus la nuit que le jour.

Actuellement, la sudation est limitée à la moitié droite de la face et de la tête, au bras, à l'avant-bras et à la main droite, enfin à l'hémi-tronc droit, en manche de gigot, et ceci depuis que l'épaule a gonflé, c'est-à-dire depuis mars.

On pratique une série de courbes oscillométriques comparatives aux deux avant-bras, qui traduisent un état de déséquilibre vaso-moteur : 5 examens pra-

(1) Cet examen a été emprunté à la thèse d'Exaltier, Lyon 1924-1925.

tiqués plusieurs jours de suite montrent tantôt une asymétrie en faveur du côté droit, tantôt une asymétrie en faveur du côté gauche.

20 Octobre 1924

Pressions	19	18	17	16	15	14	13	12	11	10	9	8
Oscillations												
Avant-bras droit..... (côté arthropathie)	1	4	4 ½	5	6	8	10	9	7	4	3	2
Avant-bras gauche....	2	4	5	5	7	8	8	8	5	3	2	2

23 Octobre 1924

Pressions	19	18	17	16	15	14	13	12	11	10	9	8
Oscillations												
Avant-bras droit.....	5	7	8	10	11	11	10	6	5	3	3	3
Avant-bras gauche....	2	4	7	10	12	12	14	14	13	7	5	4

9 janvier 1925 : Le malade est revu après une série de séances radiothérapiques. Les sueurs qui existaient abondantes à droite ont totalement disparu.

Epreuve oscillométrique. — Au niveau du bras, on note une asymétrie nette en faveur du côté de l'arthropathie (fig. 5).

Epreuve auscultatoire. — L'examen comparatif des tons artériels est pratiqué au niveau des bras ; on ne constate pas de différences appréciables. La tension est de 13/9 de chaque côté.

Le réflexe pilo-moteur, recherché par l'application d'un linge humide froid, le long de la colonne vertébrale, est extrêmement discret, et n'apparaît nettement que dans la région deltoïdienne gauche.

10 janvier 1925 : On examine de nouveau le malade au point de vue oscillométrique; l'asymétrie constatée la veille au niveau du bras est toujours nette.

En outre, on constate, au niveau de la jambe droite (tiers inférieur), une asymétrie dans le même sens qu'au niveau du bras, c'est-à-dire que les oscillations et la courbe sont plus amples à droite qu'à gauche.

La température locale est plus basse à droite qu'à gauche au niveau du bras et de la jambe, coïncidant avec une hypotonicité artérielle dans les mêmes régions.

12 janvier 1925 : L'épreuve à la pilocarpine, après injection d'un centigramme de chlorhydrate de pilocarpine donne les résultats suivants :

Sudation abondante sur tout le côté opposé à l'arthropathie ; du côté de l'arthropathie, la sueur apparaît plus tardivement ; elle est discrète et localisée (cou, aisselle, main).

ANALYSE DES EXAMENS SYMPATHIQUES

1° *Oscillométrie et température locale.* — Au niveau des bras, les courbes sont, d'une façon constante, plus amples du côté de l'arthropathie, avec une différence d'indices variant de 3 à 9.

Au niveau des jambes, l'asymétrie précédemment constatée disparut après traitement radiothérapique.

Quant à la température locale, elle est plus basse que du côté opposé, avec une différence de 1°4 au niveau de l'épaule, 1°2 au niveau du bras, et 1°2 au niveau de la jambe.

Cette hypothermie traduit vraisemblablement un processus d'excitation des fibres sympathiques commandant aux artérioles et aux capillaires.

On ne peut guère interpréter une pareille discordance entre la parésie sympathique décelée par l'oscillomètre et le spasme vasculaire périphérique, qu'en admettant une indépendance relative entre les fibres sympathiques innervant les gros vaisseaux, et les fibres innervant les artérioles et les capillaires cutanés.

2° *Sudation spontanée.* — L'hyperidrose, très nettement unilatérale, du côté droit, a totalement disparu, après une série de séances radiothérapiques.

3° *Epreuve à la pilocrapine.* — Cette épreuve a été pratiquée après les séances de rayons X, c'est-à-dire après disparition de l'hémi-hyperidrose; la sudation obtenue sur tout le côté opposé à l'arthropathie décelé un état parétique des voies sudorales.

En résumé, du côté de l'arthropathie, parésie sympathique et perturbation du système sudoral.

Ce malade fut soumis à un traitement radiothérapique ; on lui fit 5 unités H sur chacun des renflements médullaires cervical et lombaire, et sur la moelle dorsale, sous 10 millim. d'aluminium, à 30 cm. de la peau.

A la suite de ce traitement, s'est produite une amélioration considérable, en quelques jours, au point que l'articulation que l'on voulait photographier ne présentait, dès les premières séances du traitement, plus rien de caractéristique.

L'épaule se dégonfla d'un seul coup ; les doigts devinrent moins boudinés, les sillons et les reliefs de la main plus apparents ; l'alliance, que le malade ne pouvait plus mettre depuis quatorze ans, s'engagea jusqu'à la partie moyenne du doigt, au lieu de rester à son extrémité.

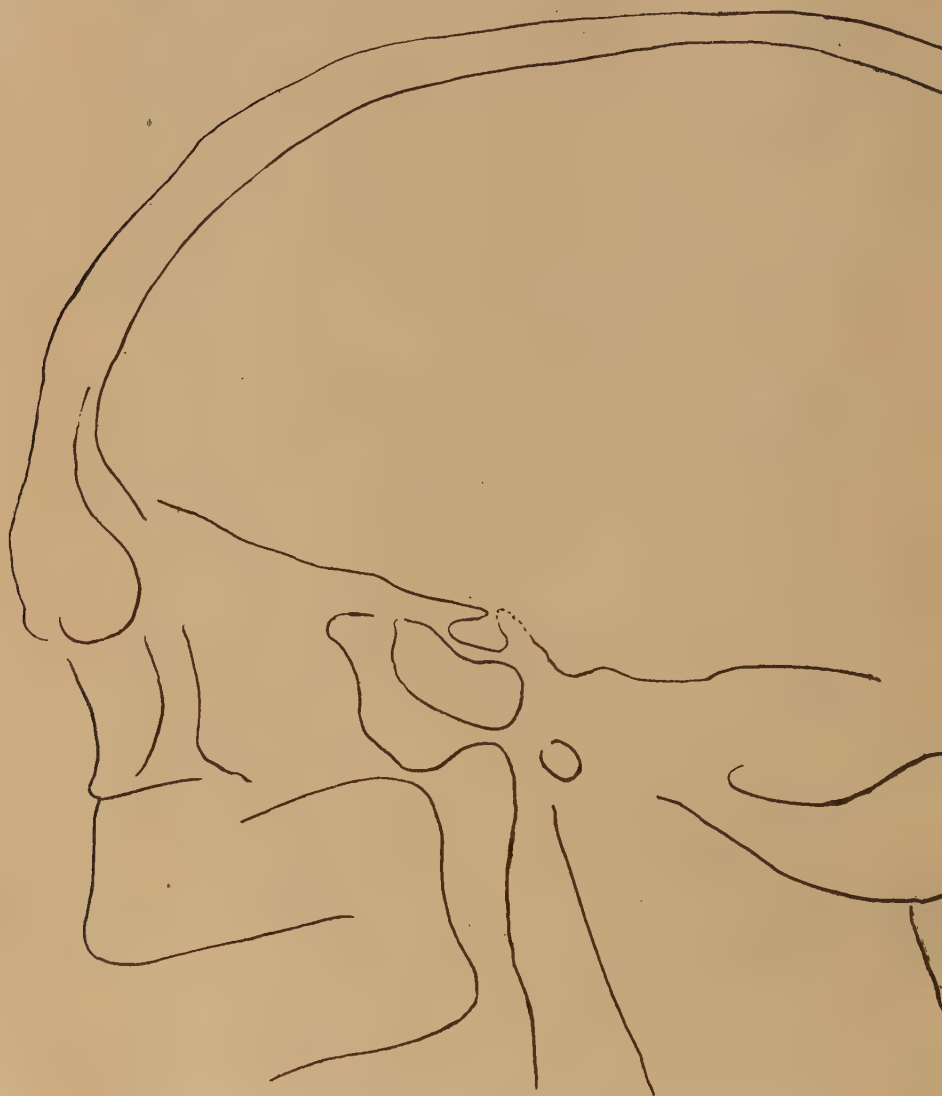
Lorsqu'il est entré dans le service, cette alliance, placée à l'index gauche, ne dépassait pas l'articulation de la phalange avec la phalangette.

Actuellement, elle s'enfoncé jusqu'à l'articulation suivante, mais s'arrête là.

Ce nouvel élément vient confirmer par un test objectif l'impression nette que l'on a d'une diminution du volume des mains, qui s'est manifestée, au dire du malade, deux jours après la première séance de radiothérapie sur le renflement cervical.

En même temps que les mains, la capsule articulaire de l'épaule droite diminua considérablement,

et la saillie qu'elle faisait en avant, sous le grand pectoral, disparut tout à fait.



V... Radiographie de la base du crâne





Ce dégonflement de l'articulation, qui a été la première modification frappante, est apparu dès le lendemain de la première séance de radiothérapie.

Le malade est revu le 6 mai 1925, par M. le Docteur Froment :

Il a fait deux séances de radiothérapie. Depuis, la dernière, qui a eu lieu en janvier, l'amélioration s'est nettement accusée, caractérisée par la quasi-disparition des mouvements automatiques qui se produisaient pendant le sommeil, la plus grande facilité à marcher, la quasi-disparition des crises d'hyperidrose, l'aspect plus naturel de la peau des mains, qui se plisse, enfin par l'agrandissement des zones de sensibilité à la chaleur : les zones dans lesquelles il perçoit le froid étant plus agrandies que celles où il perçoit le chaud.

Nous donnons ci-contre la photographie et la radiographie des mains du malade, et le décalque de sa radiographie de la selle turcique (qui paraît de dimension normale).

Observation de Chéiromégalie unilatérale, publiée le 27 mai 1925, à la Société nationale de Médecine et des Sciences médicales de Lyon, par MM. Tixier, Rochet et Ducroux.

O... Emilé, 53 ans, cultivateur.

Il s'agit d'un malade présentant une chéiromégalie nette de la main droite.

De santé bonne jusqu'à maintenant, il a vu se développer progressivement, insidieusement, les divers troubles trophiques qu'il présente aujourd'hui.

A l'âge de 8 ans, apparut une cypho-scoliose à convexité droite. Puis, à 17 ans, il commença à remarquer, au niveau de la main droite, un peu d'anesthésie au froid, de difficulté pour écrire, et de gêne de la préhension.

Vers la même époque, l'extrémité des doigts de la main droite « gela », dit-il, et la dernière phalange du pouce se déforma.

En 1913, il présenta un panaris analgésique de l'annulaire droit, qui laissa s'écouler un liquide « jaunâtre », et aboutit à l'amputation de la dernière phalange.

En 1918, nouveau panaris, du médius cette fois, qui ne se fistulise pas, mais laisse un épaississement du doigt.

A ce moment, tout l'avant-bras s'œdématié : mais sans fièvre, sans gêne fonctionnelle ; et les accidents disparaissent par l'application de pansements humides.

Enfin, depuis une vingtaine d'année, le malade remarquait que sa main droite devenait de plus en plus grosse par rapport à l'autre.

En 1924, c'est-à-dire il y a deux ans, son épaule droite commença à s'enraidir, avec surtout une gêne de l'abduction, mais sans douleurs.

Puis, en février 1925, pendant la convalescence d'une grippe, il présente un état infectieux aigu, avec frisson, sueurs, fièvre s'élevant à 40°; en même temps, l'épaule droite rougit, devient énorme. Ces symptômes durent un mois et demi; à ce moment, une incision de l'épaule droite donne issue à un liquide jaunâtre, mais non purulent. La fièvre tombe dans les jours qui suivent.

Il est à noter que, pendant tout cet épisode fébrile, les caractères de la chéiromégalie ne se sont pas modifiés.

A la suite de cette incision, il persista une fistule au niveau de la région deltoïdienne droite; l'épaule et la main droites restaient oedématisées.

C'est pour cette raison qu'il entra en chirurgie, dans le service de M. le Professeur Tixier :

« A l'entrée à l'hôpital, on est frappé par une
« tuméfaction de l'épaule droite, saillante en avant,
« et portant l'orifice de la fistule au niveau du bord
« antérieur du deltoïde; cet orifice est net, sans
« inflammation autour, sans aucun caractère bacil-
« laire; il laisse écouler, à l'occasion du moindre
« mouvement, un jet de liquide jaunâtre plus ou
« moins gommeux.

« La main droite est grosse, violacée, plus froide
« que la gauche ; les doigts sont boudinés, les ongles
« partiellement tombés, surtout au pouce et à l'an-
« nulaire.

« Le thorax est porteur de déformations impor-
« tantes : grosse scoliose haute, très prononcée, avec
« saillie du gril costal. Le sternum est projeté en
« avant.

« A la palpation, on ne peut suivre la clavicule
« jusqu'à l'acromion ; elle en est séparée par une
« dépression d'environ 1 centimètre, en avant et en
« bas de laquelle on peut saisir entre deux doigts
« une plaque dure, de consistance osseuse ou fibreuse,
« mobile dans le sens transversal.

« Sous la portion antérieure du deltoïde bour-
« soufflé, on sent la tête humérale qu'on peut dépla-
« cer avec la plus grande facilité dans tous les sens,
« et qui, à l'état de repos, est subluxée en avant.

« Les mouvements actifs de l'articulation sont li-
« mités : l'abduction ne dépasse pas 25° à 30°. La
« projection du bras en avant est impossible.

« Passivement, l'on peut arriver à une abduction
« de près de 80°, sans mouvements de l'omoplate ;
« de même, la projection en avant atteint presque
« l'horizontale.

« Les mouvements de l'avant-bras sont normaux.
« La force de flexion des doigts est presque totale-
« ment conservée.

« L'examen neurologique, pratiqué par le Docteur
« Devic, montre des réflexes généralement faibles,
« et le tricipital droit aboli.

« Il est d'ailleurs à remarquer que le muscle est
« atrophie et a perdu beaucoup de sa force.

« Le cutané plantaire est nettement en flexion à
« gauche ; à droite, on obtient de temps en temps
« une extension, mais plus habituellement le réflexe
« est normal, si bien qu'on ne peut pas accorder à
« ce phénomène la valeur d'un Babinski légitime.

« Abolition des cutanés abdominaux.

« Aucune ébauche de main d'Aran-Duchenne.

« Les troubles de la sensibilité sont extrêmement
« accusés. La sensibilité tactile est partout intacte,
« même recherchée avec une houppette de coton.

« Le froid et le chaud ne sont sentis que dans une
« zone limitée, occupant la partie gauche du thorax
« et de l'abdomen, jusqu'à l'ombilic, et le membre
« supérieur gauche, suivant une ligne oblique par-
« tant à deux travers de doigt au-dessus de la sty-
« lodie cubitale, et remontant, du côté radial, jusqu'à
« deux travers de doigt au-dessous du coude.

« Aux membres inférieurs, il existe quelques zones
« où la sensibilité est obtuse, sur le bord externe de
« la jambe ; mais ceci est trop variable aux examens
« successifs, pour que l'on puisse en tirer une déduc-
« tion sur une topographie radriculaire.

« L'examen bactériologique du liquide issu de
« l'articulation a été confié à M. Sédaillan, qui a ré-
« pondu : staphylocoque.

« Il s'agit vraisemblablement d'une infection se-
« condaire.

« La radiographie de l'épaule, faite par M. le Doc-
« teur Nogier, montre de la raréfaction osseuse au

« niveau de l'acromion et de la tête humérale, une
« perte de substance d'un travers de doigt à l'extré-
« mité externe de la clavicule.

« Les surfaces articulaires de l'épaule paraissent
« normales. »

On décide d'intervenir, pour drainer l'articulation, le malade ayant de la fièvre.

Intervention le 28 mai 1925. — Incision de résection de l'épaule ; l'articulation est largement ouverte ; elle est remplie de débris synoviaux hypertrophiés et de magmas purulents. La synoviale est très épaisse, tomentueuse, mais sans traces d'inflammation ; on sent au doigt, sur le cartilage de la tête humérale, une érosion avec bourgeons multiples.

Devant l'importance de ces lésions, on décide de faire une résection de l'épaule : ablation de la tête cartilagineuse aux ciseaux, suivant la ligne du col anatomique ; fermeture de l'incision antérieure, drainage postérieur, plâtre.

Suites opératoires bonnes.

Revu par M. Froment, en septembre 1925, c'est-à-dire quatre mois après l'intervention, le malade est nettement amélioré ; l'épaule a considérablement diminué de volume, la main elle-même a suivi cette diminution, à tel point que le malade en a fait spontanément la remarque.

La main reste cependant nettement hypertrophiée, surtout au niveau de la racine des doigts.

La dernière phalange de l'annulaire a disparu ; le pouce est déformé, avec ankylose à peu près complète de la première articulation.

L'examen comparé des deux mains donne les résultats suivants :

Pourtour de la main pris au niveau de la première arti- culation métacarpo - pha- langienne	21 cm. 1/2	23 cm.
Poignet gauche mesuré au ni- veau des apophyses sty- loïdes	18 cm	20 cm.

Les doigts sont effilés à la pointe, élargis à la base; il n'existe aucun caractère d'acromégalie.

Un des points les plus particuliers est certainement la réduction du volume de la main depuis l'opération.

La radiographie, faite par M. le Docteur Japiot, montre :

Une hypertrophie diffuse de la tête cubitale, plus large, avec exostose de l'articulation radio-cubitale, dont le contour est irrégulier.

L'apophyse styloïde cubitale est détachée (fracture spontanée).

Il existe des troubles trophiques des os du carpe : le contour osseux est plus accusé, indiquant que l'os est plus densifié à la périphérie : d'où décalcification des parties centrales.

Pour les mêmes raisons, on peut admettre une décalcification métacarpo-phalangienne.

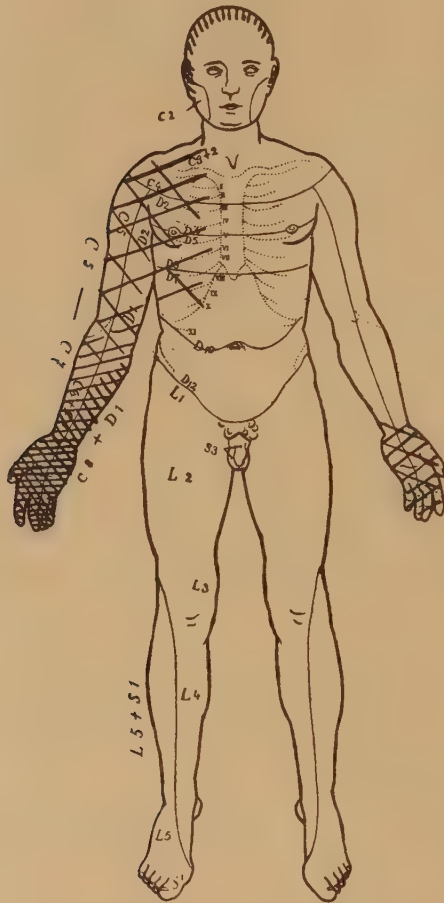
On note de l'hypertrophie des tubercules d'insertion des métacarpiens.

Les dernières phalanges de l'annulaire ont disparu, la première phalange du pouce est altérée, hypertrophiée et raccourcie.

On voit une exostose au niveau de la première phalange de l'auriculaire.

L'ensemble rappelle les lésions d'une arthrite blennorrhagique ou tuberculeuse. Mais on ne peut expliquer ainsi la fracture spontanée de l'apophyse styloïde cubitale, ni le mélange de résorption et d'exostoses que l'on observe.

L'examen du système nerveux révèle les symptômes suivants :



O... EMILE. Schéma des troubles de la sensibilité.

Une dissociation syringomyélique de la sensibilité prédominant nettement au niveau de la main droite : l'anesthésie thermique n'est à peu près complète qu'à ce niveau ; à l'avant-bras et au bras, il n'existe que de l'hypo-esthésie.

La sensibilité au tact, recherchée avec le porte-coton, est assez bien conservée, même à la main.

La sensibilité à la piqure est perçue comme tact, lorsqu'elle est appuyée.

Il n'existe pas de troubles sensitifs en dehors du membre supérieur droit.

La recherche comparative des oscillations au niveau du bras droit et du bras gauche donne les résultats suivants :

Ces oscillations sont d'abord beaucoup moins amples du côté droit que du côté gauche ; puis, dans un second examen quelques minutes après, c'est l'inverse qui se produit : la courbe s'élève très haut à droite, dépassant celle de gauche, qui reste presque identique à la figure précédente.

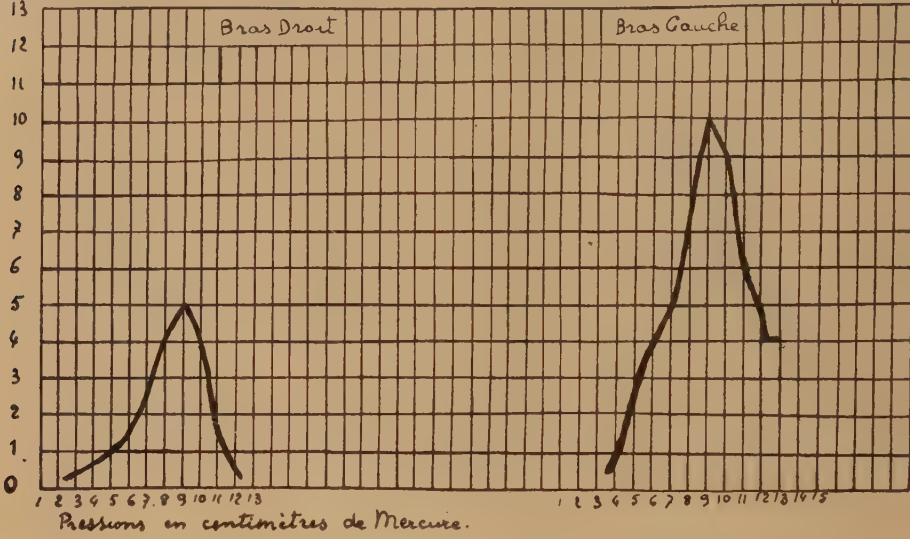
Tout se passe comme si des modifications vasomotrices s'étaient produites à droite après un certain temps de latence.

Les réflexes tricipital et radiopalmaire sont abolis à droite ; ils sont normaux du côté gauche.

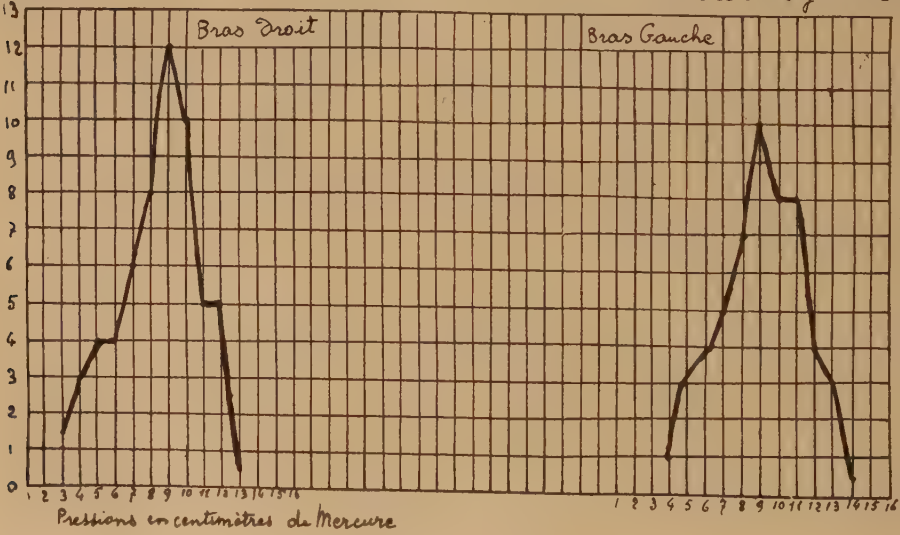
Le malade signale que, depuis quelque temps, il a une sensation de fourmillement au niveau du genou droit.

L'examen de la voie pyramidale révèle : une ébau-

14. ^{1^{re}} Épreuve comparative de la tension artérielle au bras droit et
Oscillations au bras gauche



14. ^{2^e} Épreuve comparative de la tension artérielle au bras droit et
Oscillations au bras gauche







che de signe de Babinsk bilatéral, plus marqué à gauche.

Par ailleurs, les réflexes rotulien et achilléen existent.

Pas de trépidation ni de clonus de la rotule.

Les réflexes pupillaires à la lumière et à l'accommodation sont normaux.

Nous donnons ci-contre la radiographie des mains du malade (main droite hypertrophiée, main gauche normale), et le schéma des troubles de la sensibilité.

Observations

II. Observations avec radiographies sans examen du sympathique

Un cas de syringomyélie avec phénomènes acromégali-ques,
par A. Lounz, « Société de Neurologie », 18 mars 1898.

L'auteur présente une femme de 30 ans qui a depuis 3 ans un gonflement douloureux de la main droite, avec dissociation des sensibilités au même niveau. Il existe de l'anesthésie et de la thermo-anesthésie de la nuque, du cou, des bras, de la poitrine et du dos. Dans la région anesthésiée, éruption eczémateuse avec bulles à contenu séreux et purulent, taches bleuâtres et sensation de froid.

Les particularités du cas sont l'absence d'atrophie musculaire et l'augmentation de volume du bras droit.

Les radiographies ne permettent pas de conclure à l'augmentation de volume des os.

Hypertrophie pseudo-acromégalique segmentaire de tout un membre supérieur, avec troubles syringomyéliques ayant la même topographie, par A. Chauffard et V. Griffon :
« Revue Neurologique », 1899.

Les auteurs précités donnent une longue observation, que nous avons résumée ainsi :

Il s'agit d'un malade de 48 ans 1/2, tonnelier, qui vient consulter pour une hypertrophie du membre supérieur droit.

Rien à signaler dans les antécédents héréditaires.

Dans ses antécédents personnels, on retrouve une pneumonie double à l'âge de 6 ans.

Dans son enfance, et surtout de 18 à 23 ans, il a présenté des phénomènes nerveux survenant brusquement par attaques, en moyenne une toutes les semaines, attaques caractérisées par des étourdissements passagers.

Il a été réformé pour ces étourdissements.

A partir de l'âge de 30 ans, il ressent dans le bras droit des picotements, des élancements, partant du coude et remontant vers l'épaule.

A 36 ans, en travaillant à la pompe-siphon, il perçoit, au niveau de l'épaule droite, des craquements qui l'obligent à déposer le broc qu'il tenait à la main, et depuis, il a toujours été gêné de ce côté pour travailler, et a conservé une légère impotence et de la limitation des mouvements de l'épaule, surtout du mouvement d'élévation.

Vers 40 ans il s'est aperçu que son bras droit augmentait de volume; à 46 ans, le poignet prit des dimensions considérables. A cette époque, à deux reprises séparées par un intervalle d'une quinzaine de jours, l'avant-bras aurait été le siège d'un certain gonflement, sans rougeur notable de la peau, disparaissant rapidement sous l'influence de cataplasmes.

Etat du malade au 3 novembre 1898 :

Quand on le fait déshabiller, ce qui frappe, c'est, d'une part l'augmentation de volume du membre supérieur droit, et d'autre part une saillie formée dans la région sus-claviculaire droite par un pseudo-lipome très marqué.

L'augmentation des dimensions du bras est totale, depuis la racine jusqu'à l'extrémité.

L'hypertrophie paraît porter surtout sur le système osseux; la peau a conservé son aspect normal. D'autre part, tout le long du membre supérieur droit, dans la région de l'épaule, dans la partie droite du cou et la joue droite, la sensibilité à la douleur, au froid et à la chaleur est abolie. Le malade a remarqué, lorsqu'on lui rase la barbe, que la partie inférieure de la joue droite n'a pas la même sensibilité que la joue gauche.

L'articulation de l'épaule droite présente des craquements d'arthrite sèche et de péri-arthrite, perceptibles principalement dans les mouvements de flexion et d'extension; tous les mouvements sont limités dans leur amplitude, et surtout l'abduction.

Le poignet droit est presque doublé de volume; on sent nettement les extrémités inférieures du radius et du cubitus, hypertrophiées chacune dans une égale proportion. La main est également augmentée dans toutes ses dimensions. Le bras droit ne semble pas accru dans sa longueur.

Voici les dimensions respectives des deux membres supérieurs :

	CÔTÉ DROIT	CÔTÉ GAUCHE
	Circonférence	Circonférence
Poignet	22 cent. 1/2	17 cent. 1/2
Avant-bras	25 cent. 1/2	25 cent.
Coude	30 cent. 1/2	27 cent.
Bras	33 cent.	28 cent. 1/2

A l'examen suivant, le 22 février 1899 :

Les réflexes rotuliens sont conservés à gauche, exagérés à droite.

Localement, le bras droit semble s'être encore hypertrophié depuis le dernier examen.

La mensuration comparative donne les résultats suivants :

	CÔTÉ DROIT	CÔTÉ GAUCHE
	Circonférence	Circonférence
Poignet	24 cent. 1/2	17 cent. 1/4
Avant-bras	26 cent. 1/2	25 cent.
Coude	31 cent.	27 cent.

D'autre part, la recherche de la force dynamométrique donne 32 pour le côté gauche et 24 pour la main droite. Au cours de la manœuvre, on perçoit des craquements dans le poignet droit.

Il existe une saillie adipeuse sous-cutanée, de la grosseur d'une orange aplatie, dans le creux sus-claviculaire droit.

La clavicule droite est augmentée de volume.

Les doigts de la main droite sont augmentés, non de longueur, mais d'épaisseur par rapport à la main gauche.

Il n'existe aucun stigmate d'acromégalie du côté du larynx, de la langue ou du maxillaire inférieur.

La sécrétion sudorale est, paraît-il, diminuée du côté malade, dans le membre supérieur et la moitié de la tête.

Le tissu cellulaire sous-cutané du membre malade ne paraît pas épaissi : le pincement de la peau, dans des régions homologues, donne des plis d'épaisseur sensiblement égale des deux côtés.

La sensibilité au contact persiste partout, mais le membre supérieur droit, la racine de ce membre sur le thorax (en gigot), le côté droit du cou, de la face, de la tête, sont insensibles à la douleur, au froid, à la chaleur. Le malade peut se brûler sans s'en apercevoir.

A l'examen radiographique, on est frappé du peu d'augmentation de volume du système osseux de la main et de l'avant-bras du côté malade, relativement aux parties molles, qui sont très épaissies. Les os semblent par contre avoir une densité accrue.

L'auteur fait suivre son observation du commentaire suivant :

Il est particulièrement intéressant de voir coïncider exactement les troubles syringomyéliques et l'hypertrophie, et d'autre part il n'y a pas eu seulement chéiromégalie, mais bien hypertrophie segmentaire de tout le membre supérieur, jusques et y compris la clavicule et l'omoplate.

Enfin, il n'existe aucune atrophie musculaire, chose assez rare au cours de la syringomyélie, et pas de troubles hypertrophiques au niveau de la face, dans les régions correspondant cependant à la dissociation sensitive.

Sur un cas de Syringomyélie avec Chéiromégalie, par Alfred Schlittenhelm (Breslau), « *Neurologisches Centralblatt* », 1903.

Cet auteur cite un cas de chéiromégalie syringomyélique chez une femme de 32 ans; les mains étaient considérablement élargies. L'examen radiographique montra que dans les portions élargies, non seulement les os n'étaient pas hypertrophiés, mais encore en certains points étaient atrophiés; le volume anormal dépend donc surtout de l'épaississement des parties molles, il n'y a pas proportionnalité entre les os et les parties molles dans les points correspondants.

Un cas de chéiromégalie syringomyélique, par Raymond et Guillaïn, « *Société de Neurologie* », 1904.

Il s'agit d'un homme de 61 ans, sans antécédents héréditaires nerveux, sans antécédents personnels méritant d'être relatés; il n'est ni syphilitique, ni tuberculeux; il n'a pas été atteint par des maladies infectieuses, à l'exception de la rougeole dans l'enfance et de la grippe à l'âge mûr. Il a fait quelques excès alcooliques. Il a eu quatre enfants, dont trois sont en bonne santé. Il a toujours exercé la profession de maçon.

Le début apparent de la maladie actuelle semble remonter à l'année 1894; à cette époque, sans cause à lui connue, il eut un panaris de l'index droit : ce panaris était analgésique; en 1895, nouveau panaris au médius. En 1897, il fit une chute de la hauteur de 2 mètres, il perdit connaissance; ce traumatisme paraît avoir précipité l'évolution de l'affection. Deux mois après apparaissent des fourmillements au niveau de la main droite et de la main gauche; en février 1898, panaris analgésique de l'auriculaire de la main droite, chute de la phalange au bout de 2 mois; au mois de mai de cette même année, les mouvements de la main devinrent si difficiles que le malade fut obligé de cesser tout travail.

Il fit, en 1900 et 1901, un premier séjour de 13 mois à la

Salpêtrière, où l'on reconnut une syringomyélie; il suivit un traitement par les bains et l'électricité.

En mars 1904, nouveau panaris à l'auriculaire droit. Depuis 1899, il a remarqué très nettement la thermo-anesthésie.

Aujourd'hui, chez ce malade, on constate les signes classiques de la syringomyélie que nous résumons : amyotrophie et impotence fonctionnelle des muscles de la main droite, parésie des extenseurs de la main et de l'avant-bras, parésie et amyotrophie du deltoïde de ce côté; à gauche, amyotrophie et impotence fonctionnelle des muscles de l'éminence thénar, des interosseux, des extenseurs de la main. Cyphose de la colonne vertébrale. Exagération des réflexes rotuliens avec parésie légère des membres inférieurs. Abolition des réflexes aux membres supérieurs. Thermo-anesthésie de tout le membre supérieur droit remontant jusqu'à la région du cou; dissociation syringomyélique sur le thorax, l'abdomen et le membre inférieur droits, à l'exception toutefois de la zone innervée par les racines sacrées. Sur le membre supérieur gauche, le malade fait des erreurs fréquentes dans l'interprétation des sensations thermiques; mais la thermo-anesthésie est moins accentuée qu'à droite. Pas de signes bulbo-pontopédunculaires.

Chez cet homme la syringomyélie est évidente : ce n'est pas sur cette maladie elle-même que nous voulons attirer l'attention, mais sur un symptôme spécial.

Quand on examine les deux membres supérieurs simultanément, on est frappé à droite de l'hypertrophie de la main, du poignet, de l'avant-bras.

L'hypertrophie de la main, la chéiromégalie est surtout très accentuée; sur les radiographies on voit qu'il n'y a aucune altération des os ni au niveau de la main, ni au niveau de l'articulation radio-carpienne.

D'après le malade, il y a environ un an que sa main droite a commencé à s'hypertrophier. Voici quelques mensurations qui montrent la topographie de cette hypertrophie :

Circonférence au niveau de la partie moyenne de la main en dedans du pouce :

A droite : 23 cm.

A gauche : 20 cm.

Largeur de la main depuis le premier métacarpien jusqu'au niveau du bord cubital :

A droite : 15 cm.

A gauche : 10 cm.

Circonférence de l'articulation radiocarpienne :

A droite : 21 cm.

A gauche : 17 cm.

Circonférence de la phalangette du pouce :

A droite : 8 cm.

A gauche : 7 cm.

Circonférence de la première phalange de l'index :

A droite : 8 cm. $1/2$.

A gauche : 7 cm.

Circonférence de la phalangine de l'index :

A droite : 6 cm. $1/4$.

A gauche : 6 cm.

Circonférence du médus à sa base :

A droite : 6 cm. $3/4$.

A gauche : 7 cm. $3/4$.

Circonférence de l'auriculaire à sa base :

A droite : 6 cm. $3/4$.

A gauche : 6 cm. $1/4$.

La longueur des doigts est égale des deux côtés; l'hypertrophie porte donc sur l'épaisseur et non sur la longueur du membre.

Circonférence de l'avant-bras, à 16 cm. au-dessous de la pointe de l'olécrâne :

A droite : 22 cm.

A gauche : 20 cm.

Il n'y a pas chez ce malade de podomégalie; mais on observe une hypertrophie au niveau du cou-de-pied. Cette hypertrophie, contrairement à ce que l'on constate au membre supérieur, est sous la dépendance d'une arthropathie tibio-tarsienne.

Somme toute, chez ce syringomyélique, existe à droite une chéiromégalie très prononcée, la main est très grosse, et, à un examen un peu superficiel, donnerait l'impression d'une main d'acromégalique. L'avant-bras de même est plus volumineux à droite qu'à gauche. Les hypertrophies que l'on observe dans la syringomyélie peuvent se montrer, soit au niveau d'une extrémité d'un membre : main, pied, soit sur tout le membre. Nous rappellerons aussi que Hitzig a vu une syringobulbie avec hypertrophie d'une moitié de la face.

Il est à remarquer que ces hypertrophies que l'on constate dans la syringomyélie peuvent porter tantôt à la fois sur les os et les parties molles, tantôt sur les os seuls, tantôt sur les parties molles seules.

Dans le cas que nous venons de présenter, la radiographie nous a montré qu'il y avait surtout une hypertrophie des parties molles.

Nous insistons aussi sur ce fait que la radiographie ne nous a fait constater d'arthropathie ni au niveau de la main, ni au niveau de l'articulation radio-carpienne. Les os sont tout à fait normaux quant à leur morphologie et à leur structure.

Dans plusieurs observations publiées (Lehmann, Sokoloff, Chauffard et Griffon, Halbendoff, etc.) est notée la coexistence d'arthropathies syringomyéliques avec les hypertrophies.

Les macrosomies partielles sont parfois un symptôme de début de la syringomyélie (observation de De la Camp); le plus souvent elles constituent un symptôme relativement tardif. Sur leur pathogénie, nous manquons de documents précis, et nous nous abstiendrons de formuler des hypothèses.

Observations

III. Observations sans radiographies et sans examen du sympathique

Sur un cas de syringomyélie observée en 1875 et 1890, Charcot et Brissaud, « Progrès Médical », 1891.

Les auteurs relatent l'observation suivante :

M. X..., âgé de 25 ans, officier, vient consulter M. Charcot en 1875 pour une affection nerveuse consistant en une incoordination de la marche liée à une faiblesse de toute la moitié gauche du corps. On a dit à M. X... qu'il est ataxique, et il craint qu'on n'ait dit vrai. En effet, la façon anormale dont il marche n'est pas sans analogie avec celle du tabès; il lance la jambe gauche de côté et d'autre, à chaque pas qu'il fait, sans pouvoir la diriger.

Cependant, à première vue, M. Charcot déclare à M. X... que cette démarche n'a qu'une ressemblance grossière avec l'incoordination ataxique. Sans doute, les mouvements ne sont plus subordonnés à la volonté; ils ont une certaine incohérence, et le malade est obligé de regarder où il marche, et de calculer tous les pas qu'il fait du pied gauche, mais cela tient à un état spasmodique de la totalité du membre, qui se traduit, en dehors du défaut de coordination motrice, par l'exagération considérable du réflexe rotulien et la trépidation épileptoïde provoquée.

D'ailleurs, le trouble de la marche est accompagné de crampes douloureuses partant de la région lombaire, traver-

sant l'abdomen dans la direction du muscle psoas, et s'irradiant à la face interne de la cuisse et à la face antérieure de la jambe sur le trajet des muscles adducteurs de la cuisse et des extenseurs du pied.

L'action de ces derniers muscles est tellement prépondérante que, lorsque le malade veut poser la plante du pied sur le sol, il n'y parvient pas; il marche sur le bord externe de son pied, comme s'il avait une paralysie des péroniers.

Le membre est absolument raide, on ne peut être fléchi qu'avec une grande difficulté; au moment où il doit exécuter son mouvement de translation d'arrière en avant, il oscille dans son ensemble de côté et d'autre, tout d'une pièce, maladroitement, et n'atteint que péniblement son but.

La hanche gauche est déjetée en arrière et en dehors, les orteils sont retroussés.

Bref, la démarche de M. X... ne ressemble en rien à celle d'un ataxique, si ce n'est par la difficulté qu'il éprouve à placer le pied à l'endroit voulu. Elle ressemble beaucoup plus à celle de l'hémiplégie infantile compliquée d'un certain degré d'athétose.

D'autre part, les antécédents héréditaires ou personnels du malade ne plaident pas davantage en faveur du tabes.

Il appartient à une famille où les hommes, soldats de père en fils, ont eu et ont encore une santé robuste; du côté maternel il n'a eu connaissance d'aucune manifestation nerveuse, malgré l'interrogatoire scrupuleux auquel il s'est soumis de bonne grâce, et auquel il a répondu en toute sincérité.

Pour ce qui le concerne, les renseignements sont également négatifs sous le rapport des accidents nerveux. Il n'a eu ni convulsions, ni évanouissements, ni vertiges, ni chorée; il affirme n'avoir jamais eu aucune maladie vénérienne; il est très sobre, boit très peu à ses repas, et ne va jamais au café.

Il a cependant des antécédents pathologiques : à cinq ans, une attaque de fièvres intermittentes; à 18 ans, une fièvre pernicieuse suivie d'une forte rougeole; enfin, depuis l'âge de 12 ans, une longue série de « plaies et bosses », comme il en arrive, dit-il, à tous les jeunes gens passionnés pour le cheval.

Ces nombreux accidents n'ont du reste aucun rapport avec le développement de sa maladie, comme on va le voir.

Celle-ci, en effet, semble avoir débuté dès l'âge de 10 ans. M. X... raconte qu'à cette époque, montant à cheval à côté de son père, il se sentait pencher à gauche sur sa selle, comme s'il était plus lourd de ce côté; il se rappelle que son père lui faisait des remontrances sur cette mauvaise attitude, et qu'il ne pouvait la corriger. Ce fait se reproduisit plusieurs fois quoique de loin en loin.

Mais en 1868 (il avait alors 18 ans), la sensation de pesanteur à gauche, qui jusqu'à cette date n'avait apporté que fort peu de troubles dans ses mouvements, se compliqua d'une faiblesse réelle, dont il s'aperçut en patinant.

Il ne se tenait plus aussi bien que par le passé sur le patin gauche, et il était tout emprunté du bras gauche dans les mouvements qui servent à garder l'équilibre.

C'est aussi en patinant qu'il se rendit compte que son pied gauche avait une tendance marquée à se tourner en dedans, et que sa jambe gauche avait plus de peine à se fléchir sur la cuisse.

Enfin, il éprouvait dans le flanc gauche une raideur persistante, limitant d'une façon notable les mouvements de flexion du tronc de ce côté.

Dans tout cela, il n'y avait rien encore que de gênant, si bien que deux ans après, lorsque éclata la guerre avec l'Allemagne, M. X... n'hésita pas à faire campagne. Pendant quelque temps il ne ressentit rien de particulier et supporta vaillamment les fatigues communes. Mais un matin, il se réveilla avec tout le côté gauche paralysé.

Ce ne fut qu'une alerte; des frictions énergiques ramenèrent les mouvements.

« Depuis lors, dit M. X..., la contraction nerveuse dans le flanc gauche et à la partie interne de la cuisse n'a cessé de s'accentuer. Peu à peu, elle est devenue permanente; l'extension du membre inférieur ne s'est plus faite complètement. Cette jambe se porte plus difficilement en avant, elle peut à peine se plier; quelquefois elle ne se plie pas du tout. »

C'est dans cet état que le malade vient consulter M. Charcot en 1875.

De ce qui précède, il résulte évidemment que l'affection dont il s'agit n'a rien de commun avec le tabes; cela résulte peut-être encore davantage de l'absence de tous les signes fondamentaux de la période pré-ataxique : Ni les phénomènes visuels, ni les douleurs fulgurantes, ni le signe de Romberg, rien enfin.

M. Charcot affirme donc à M. X... qu'il y a eu erreur de diagnostic, qu'il a une affection spinale spasmodique, sur l'origine de laquelle il ne peut se prononcer, mais que cette affection n'est certainement pas le tabes.

Le traitement hydrothérapique est institué et suivi avec une certaine régularité pendant 6 mois chez M. Reller. Puis le malade rejoint son régiment en province, et M. Charcot le perd de vue complètement.

Voilà la première partie de l'observation.

Voici maintenant la seconde, à laquelle on pourrait donner le titre d'un roman justement célèbre : « Quinze ans après » :

Au mois de septembre 1890, M. X... vient de nouveau à Paris pour consulter M. Charcot.

Mais M. Charcot étant absent de Paris, il s'adresse à M. Brissaud, chargé, pendant les vacances, du service de clinique à la Salpêtrière. Il lui raconte tout d'abord que M. Charcot l'a soigné en 1875 pour une maladie extraordinaire « n'ayant pas encore de nom dans la science », mais ne présentant, en tout cas, rien de commun avec l'ataxie.

A l'hémiplégie spasmodique, qui constituait alors toute la maladie, se sont ajoutées des manifestations nerveuses diverses, formant un ensemble symptomatique fort complexe.

Leur groupement est néanmoins si caractéristique que M. Brissaud engage le malade à se présenter chez M. Charcot un mois plus tard, lui affirmant que cette fois le diagnostic sera formel, et que M. Charcot prononcera enfin le nom de la maladie extraordinaire qui n'avait pas encore « de nom dans la science il y a 15 ans ».

Etat du malade, examiné par MM. Charcot et Brissaud, en octobre 1890 :

M. X... est atteint d'une hémiplegie gauche spasmodique. La contracture est très prononcée au bras et à la jambe, mais davantage à la jambe. Pendant la marche, l'avant-bras est à demi fléchi, la jambe est raide, se meut tout d'une pièce, oscille de divers côtés, et le pied ne s'appuie sur le sol que par le bord externe. Les orteils sont relevés, la face plantaire regarde en dedans.

Le tronc est incliné à gauche ; l'intervalle costo-iliaque de ce côté est rétréci ; il existe une légère scoliose lombaire à concavité tournée à gauche.

Les réflexes rotulien et olécranien sont très exagérés. L'épilepsie spinale provoquée persiste indéfiniment ; la jambe trépide spontanément, dans certaines positions, surtout dans la position assise, lorsque la pointe du pied appuie sur le sol.

Les réflexes plantaires sont exagérés.

Les mouvements du bras et de l'épaule gauche sont très limités. Le membre dans sa totalité — moins la main — est réduit à une impotence presque complète. Mais grâce à la conservation des fonctions du poignet et des doigts, le malade peut encore exécuter certains mouvements, dont il s'acquitte, d'ailleurs, sinon avec adresse, du moins avec beaucoup d'ingéniosité.

Tout le côté droit est parfaitement sain. Ni à gauche, ni à droite, il n'existe d'atrophie musculaire proprement dite, mais les muscles du côté gauche sont certainement moins développés que ceux du côté droit.

On ne constate pas de tremblements fibrillaires. La sensibilité cutanée est intacte à gauche comme à droite. En revanche la sensibilité thermique est presque totalement abolie (pour le chaud et pour le froid), sur toute la moitié gauche du corps, y compris la face, la langue et le pharynx.

Le malade déclare qu'il ne perçoit que les températures très élevées ou très basses. Il porte sur la région lombaire gauche les cicatrices de brûlures étendues produites par un fer chaud appliqué sur cette région à l'occasion de crampes, il y a cinq ou six ans environ.

Cette application d'un fer chaud n'a pas produit de douleur vive, tandis que les pointes de feu prescrites il y a quinze ans par M. Charcot provoquaient une douleur véritable.

La sensibilité à la douleur, sans être complètement abolie, ne subsiste qu'à peine. La piqure, le pincement de la peau ne donnent à peu près que des sensations de contact.

Sur quelques points très limités l'analgésie est complète. Les sensibilités sensorielles sont intactes. Le champ visuel, mesuré par le Docteur Gosselin (de Caen), n'est rétréci dans aucun sens.

Il n'existe d'ailleurs nul trouble visuel si ce n'est une légère diplopie « lorsque le malade regarde à gauche, derrière lui, en portant fortement la tête à gauche ».

L'analgésie et la thermo-anesthésie datent de 1882. Elles ont donc actuellement huit ans seulement d'existence.

Les cicatrices de brûlures constatées à la région lombaire gauche sont d'un blanc nacré, déprimées par place et saillantes en d'autres points.

Elles ont toutes les apparences de formations chéloïdiennes commençantes.

Il n'est pas inutile de faire remarquer que ce trouble trophique accidentel occupe une région qui depuis assez longtemps était le siège de crampes plus ou moins intenses, rapportées par le malade à la contracture de muscles profondément situés, vraisemblablement le carré lombaire et le psoas; or les cicatrices dont il s'agit correspondent à la sphère de distribution cutanée des branches lombaires qui président à l'innervation de ces muscles.

Là ne se bornent pas les troubles trophiques; la main gauche dans son ensemble est beaucoup plus volumineuse que la droite; elle est large, épaisse, camarde, sans avoir augmenté de longueur; les doigts sont volumineux, comme boursoufflés; la peau est plus rugueuse; les plis de la surface palmaire sont plus profonds; bref, l'aspect général rappelle, à s'y méprendre, le type acromégalique si bien décrit par M. Marie.

Toutefois, certaines particularités méritent d'être relevées. Les articulations métacarpo-phalangiennes, et les articula-

tions des phalanges avec les phalanges sont sensiblement hypertrophiées; les doigts ne sont donc pas uniformément cylindriques.

Les petites jointures sont le siège d'un gonflement épiphysaire, survenu progressivement, sans fluxions douloureuses, sans craquements; on n'observe rien de semblable de l'autre côté.

Ces arthropathies multiples, unilatérales, limitées à la main gauche, sont donc, — il n'est pas besoin d'y insister — d'origine trophique.

Il existe d'ailleurs, en dehors des articulations proprement dites, deux autres régions de la main où l'on remarque un gonflement considérable et permanent des tissus; c'est d'abord au-dessus de l'articulation métacarpo-phalangienne du médus, une bosse arrondie, régulière, visible surtout dans l'extension du doigt, et qui paraît formée, soit par un cul-de-sac de la synoviale articulaire, soit par un empatement de la séreuse du tendon extenseur.

En second lieu, il existe à la partie interne et supérieure de la première articulation carpo-métacarpienne une large convexité molle, pâteuse, nettement limitée, présentant exactement les caractères extérieurs de ce qu'on a appelé la tumeur dorsale du carpe.

Enfin, deux doigts portent les cicatrices de panaris survenus il y a huit ans environ, sans cause connue, et sans les phénomènes douloureux ou fébriles des panaris ordinaires. Le panaris de l'index a été relativement grave, puisqu'il a entraîné la perte d'une partie de la phalangette.

Conclusions tirées par Charcot et Brissaud de leur observation

On est en présence d'une hémiplégie spasmodique gauche syringomyélique, présentant une chéiromégalie du même côté.

La main hypertrophiée était de tel volume qu'elle ressemblait à une main acromégale, et que l'on était tenté d'en faire une acromégalie partielle.

Les auteurs ne s'y arrêtaient pas, car l'acromégalie s'accompagne d'une augmentation de volume de toutes les extrémités. En outre, la grosse main syringomyélique est le siège de troubles trophiques très divers, qu'on ne voit jamais dans l'acromégalie, tels que : déformation des doigts, arthropathies multiples des petites articulations, sub-luxations pathologiques, épaissement et gonflement des synoviales tendineuses, panaris indolores à évolution lente.

Contribution à l'étude de la Syringomyélie, par Hoffmann, in « Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde », 1893.

L'auteur rapporte dix-huit observations de syringomyélie, parmi lesquelles on retrouve une chéiromégalie. L'observation XII relate les faits suivants :

Il s'agit d'un malade de 35 ans, sans antécédents pathologiques notables. Il attribue le début de la chéiromégalie à une chute qu'il fit sur la main gauche deux ans auparavant.

A l'examen, on note l'hypertrophie de la main gauche, avec prédominance au niveau des 4^e et 5^e doigts; l'articulation radio-carpienne du même côté est le siège d'un épanchement. Les gaines tendineuses sont épaissies, et l'on y perçoit du craquement quand on mobilise la main; à la palpation de la face dorsale du carpe l'on sent une petite masse dure, mobile, s'enfonçant facilement dans la profondeur : l'auteur suppose qu'il s'agit d'un fragment osseux détaché d'une surface articulaire.

Les épiphyses inférieures des os de l'avant-bras sont fortement épaissies.

La température locale est plus élevée au niveau du poignet gauche que du côté opposé : on peut très simplement s'en rendre compte à la palpation.

Les doigts sont rabougris et ankylosés du fait de plusieurs panaris antérieurs.

Cet œdème de la main s'étend presque jusqu'au milieu de l'avant-bras.

Les symptômes correspondent à ceux d'une arthropathie nerveuse dans le genre de l'arthropathie tabétique.

Les mouvements des doigts sont très limités. Les réflexes tendineux sont supprimés aux deux bras.

Les troubles de la sensibilité consistent en une dissociation syringomyélique surtout accentuée au niveau des deux membres supérieurs, légère au niveau du tronc, absente aux membres inférieurs.

Le réflexe cutané abdominal manque, ainsi que le réflexe crémasterien.

Le réflexe patellaire est exagéré des deux côtés, polycinétique.

Pas de troubles de la démarche, pas d'incoordination.

Par ailleurs, l'examen somatique est négatif, à part l'existence d'une scoliose à convexité droite.

Le traitement, qui consista en électrisation, bains de main, arsenic, amena une diminution du volume de la main et une mobilité plus grande des doigts.

Contribution à l'étude symptomatologique de la gliomatose médullaire, par Wladimir Roth (2^e Congrès des Médecins russes de Moscou, janvier 1887).

L'auteur rappelle que Schültze a donné, en 1885, une description de deux cas cliniques de syringomyélie avec anesthésie thermique, atrophie musculaire des extrémités et dystrophie de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané. Il rapporte un certain nombre d'observations personnelles, où l'on peut citer quelques détails intéressants.

Ainsi, dans l'observation II, le malade présente une induration calleuse de l'épiderme au niveau de la face dorsale des doigts. Il présente de temps en temps un gonflement indolent du dos de la main droite, gonflement fugace, qui apparaît un jour pour disparaître le lendemain. Cette main était plus frileuse et transpirait davantage que la gauche.

Dans l'observation V, on voit apparaître, chez un malade qui présentait les signes classiques de la syringomyélie, un gonflement de la main droite. C'est un œdème du dos de la main qui reste longtemps ébauché puis qui augmente brusquement, en même temps qu'il devient plus dur. La peau est rougeâtre, indolore, sans fluctuation, les mouvements sont peu limités par l'œdème; il augmente par le travail, diminue beaucoup sous l'influence du repos.

Il disparut tout seul au bout de six mois, mais fut remplacé, écrit l'auteur, « par des intumescences de consistance « molle et élastique, siégeant dans le tissu cellulaire sous-cutané sur les faces palmaire et dorsale de l'articulation « radio-carpienne. »

Il est intéressant de noter, dans ces deux observations, la rapidité d'apparition et de disparition de l'œdème des mains, et d'autre part, dans le second cas, la substitution de véritables tumeurs molles à l'œdème du début.

Hypertrophie localisée à un membre supérieur dans un cas de syringomyélie, par MM. Guillain, Alajouanine et Huguénin, « Société de Neurologie », 5 novembre 1925.

Les auteurs présentent une malade atteinte d'une syringomyélie typique, dont les troubles dissociés, très intenses, sont localisés au membre supérieur droit, et à la zone thoracique adjacente à la racine du membre. Or, dans cette zone précise, existe une hypertrophie très importante, qui paraît porter à la fois sur les masses musculaires et le tissu cellulo-adipeux.

Mais, fait curieux, cette hypertrophie, localisée à l'origine dans le segment distal du membre, est de beaucoup antérieure à l'apparition du syndrome syringomyélique.

La malade l'a constatée depuis l'enfance, et l'a vue augmenter.

Ce fait paraît être en faveur d'une origine congénitale de cette syringomyélie, dont le témoin fut — outre une cyphose dorsale — l'hypertrophie segmentaire, et dont la symptomatologie classique ne constitue qu'un signe très tardif.

Observations

IV. Observations ayant un intérêt particulier au point de vue du diagnostic différentiel, surtout avec l'Acromégalie.

Nous réunissons ici les observations qui nous ont paru présenter un intérêt particulier au point de vue du diagnostic différentiel.

Nous les faisons suivre d'un court exposé critique, destiné à résumer brièvement les discussions souvent un peu confuses qui s'y trouvent.

Contribution à l'étude de l'acromégalie et des états acromégaloïdes. Article de Schlesinger dans la « Wiener Klinische Wochenschrift » de 1897.

L'auteur présente la radiographie de la main d'un sujet de 28 ans.

Au premier coup d'œil, on remarque le caractère massif de la main.

Le squelette de cette main est hypertrophié, surtout au niveau des épiphyses des métacarpiens et des phalanges; les surfaces articulaires ne sont pas atteintes.

On remarque une sub-luxation pathologique du pouce, et quelques productions ostéophytiques au niveau des diaphyses des métacarpiens et des phalanges.

L'auteur cite à ce moment l'observation de Schültze, qui vit aussi pareille hypertrophie osseuse, celle de Sternberg qui décrit en outre des hyperostoses ostéophytiques.

A ce propos, Schlesinger donne quelques caractères différentiels entre hypertrophie acromégalique et chéiromégalie syringomyélique.

Il n'est pas d'avis d'expliquer la chéiromégalie par une association acromégalique.

Il résume les éléments du diagnostic des grosses mains dans le tableau suivant :

ACROMÉGALIE

Les mains sont massives, les doigts renflés, souvent plus longs et notablement plus larges, sans être foncièrement déformés (recourbés).

L'atrophie musculaire — quand toutefois il en existe — n'est jamais au premier plan.

La peau n'est guère modifiée, ou du moins ne l'est pas plus que partout ailleurs.

Les ongles sont élargis et un peu raccourcis.

L'hypertrophie osseuse frappe uniformément tout le squelette.

L'augmentation de volume ne frappe jamais isolément l'extrémité d'un membre supérieur.

Les troubles de la sensibilité manquent généralement.

SYRINGOMYÉLIE

Les mains et les doigts sont déformés, recourbés, contracturés; souvent un doigt, ou même la phalange d'un doigt est particulièrement hypertrophié.

L'atrophie musculaire est le plus souvent très marquée, quelquefois masquée par la modification des téguments.

La peau est énormément épaissie, surtout au niveau de la paume de la main.

Les modifications cutanées ne se retrouvent pas au même degré sur le reste du corps.

Les ongles sont souvent recourbés.

L'hypertrophie osseuse peut frapper électivement certains des os de la main.

L'hypertrophie est souvent isolée, à l'extrémité d'un membre supérieur.

Il existe des troubles sensitifs caractéristiques, en particulier des troubles des sensations thermiques.

A la suite de ce tableau comparatif, Schlesinger publie une observation assez caractéristique de chéiromégalie syringomyélique, sous le titre de : « Acromégalie partielle avec symptômes bulbaires ».

Il s'agit d'un sujet de 19 ans, dans les antécédents héréditaires duquel on ne trouve rien d'anormal.

Il se rappelle avoir présenté à l'âge de 5 ans, de l'œdème des membres inférieurs, sans fièvre. A 12 ans, maladie infectieuse aiguë avec frissons, fièvre élevée, céphalée et vomissements. Il se produisit pendant deux semaines plusieurs grands accès fébriles accompagnés d'une sudation abondante; il guérit après une longue convalescence. Depuis, il souffre de temps en temps de violentes céphalées. Le début de l'affection actuelle se fit à 18 ans, c'est-à-dire il y a un an; il fut très insidieux, par une sensation de pesanteur sur le thorax, qui s'accrut peu à peu pour devenir une véritable dyspnée : dyspnée d'effort, puis même au repos, même au lit.

Depuis environ six mois, il remarque que sa main droite augmente de volume.

A l'entrée à l'hôpital : Malade d'embonpoint, de musculature et de squelette normaux. Pas d'ictère, pas d'œdème. Téguments de couleur normale, muqueuses un peu pâles.

Température normale. Rien aux organes des sens. Respiration du type costo-abdominal, les deux héli-thorax s'élèvent également, l'inspiration est bruyante; 18 respirations à la minute.

Crâne normal. Une cicatrice au-dessus du sourcil droit près de la ligne médiane, non adhérente aux plans profonds (cicatrice due à un abcès qui serait survenu spontanément à l'âge de 4 ans).

Thorax : normal, bien développé; les quatrième, cinquième et sixième côtes droites s'insèrent un peu au-dessus des côtes gauches correspondantes.

La colonne vertébrale présente dans la région dorsale moyenne une scoliose à concavité gauche, et au-dessous une scoliose inverse de compensation. L'épaule droite est plus haute que la gauche, l'omoplate fait saillie du côté droit.

Poumons : normaux, sauf quelques râles de bronchite.

Cœur : rien à signaler sauf une légère accentuation du second bruit.

Ni sucre, ni albumine.

Examen du pharynx : la partie gauche du voile du palais apparaît plus flasque que la droite; quand on fait compter le malade, le côté gauche du voile ne bouge pas, le côté droit est seul à se mouvoir, quoique faiblement. La luette est déviée à droite.

La sensibilité du voile et de la paroi postérieure du pharynx est très diminuée; on n'obtient pas de réflexe nauséeux ni de mouvement de déglutition par le contact de la sonde.

Pas de reflux des liquides par le nez.

La laryngoscopie montre une paralysie complète de la corde vocale droite, l'aryténoïde de ce côté ébauche pourtant un mouvement vers la ligne médiane.

Au contraire, la corde vocale gauche se rapproche énergiquement ainsi que l'aryténoïde correspondant, au point qu'elle dépasse le milieu de la glotte pour aller s'accoler à la corde droite. Dans l'inspiration profonde, cet accolement augmente encore, la fente glottique n'est plus large que de un millimètre, et l'on entend un bruit de cornage.

A part une légère hyperémie des cordes, le larynx est par ailleurs normal.

La parole, la mémoire et l'intelligence sont intactes.

Pupilles égales, réagissant aux trois modes : à la lumière, à l'accommodation et à la convergence. Le réflexe consensuel est normal. Rien au fond d'œil, pas de limitation du champ visuel.

Rien à la langue.

Pas de paralysie du facial inférieur ni du facial supérieur, ni de la branche motrice du trijumeau.

Audition, odorat et goût normaux.

Etat des réflexes. — Le réflexe patellaire est très exagéré du côté droit, ébauché à gauche.

Le réflexe tricipital est normal.

Le réflexe abdominal est augmenté à gauche de façon importante, il manque à peu près à droite.

Réflexe crémasterien net des deux côtés. Le clonus du pied ne peut être déclanché; pas de signe de Romberg.

Sensibilité tactile : Elle est diminuée dans le dos et dans l'aisselle jusqu'à la ligne axillaire antérieure.

On retrouve la même hypoesthésie au niveau du triceps gauche.

La sensibilité est moins nette à l'avant-bras droit qu'à l'avant-bras gauche, elle est diminuée au niveau de la partie supérieure des cuisses et de la plante du pied droit.

Sensibilité profonde normale.

Sensibilité thermique : Rien d'anormal à la face, au dos, aux deux membres inférieurs.

Hypoesthésie à la chaleur sur la face d'extension du bras et de l'avant-bras droits : l'éprouvette chaude est sentie froide, à moins qu'elle ne soit tout à fait brûlante; il en est de même au niveau du coude droit.

Au niveau du dos de la main droite, le malade prend souvent le froid pour le chaud, mais beaucoup moins souvent le froid pour le chaud.

Douleur à la piqure : très diminuée dans la moitié droite du corps, exception faite pour la face.

Pas d'atrophie musculaire.

La main droite apparaît sérieusement plus grosse que la jambe; cette augmentation de volume paraît due non pas à un développement musculaire plus considérable, mais bien à l'accroissement du squelette, atteignant à la fois la racine de la main, le carpe, le métacarpe et les phalanges.

La peau ne présente rien de particulier aux deux mains, le système pileux et les ongles sont normaux.

Un cas de syringomyélie à forme pseudo-acromégalique
(chéiromégalie, déformation d'un pied), par P. Marie,
« Société Médicale des Hôpitaux de Paris », 1894.

L'auteur présente un garçon de vingt et un ans, atteint de syringomyélie, chez qui l'on constate une différence très nette de volume entre les deux pieds ainsi qu'entre les deux mains. Cette différence n'est pas congénitale, elle n'a commencé à

se montrer que depuis trois ans environ. La main droite est plus grosse que la gauche, le pied gauche plus massif que le droit; l'hypertrophie est donc croisée par rapport aux membres supérieurs et inférieurs. Voici d'ailleurs, d'une façon plus détaillée, comment se comporte cette augmentation de volume des extrémités :

Extrémités supérieures : A première vue on est frappé de la différence de volume que présentent les deux mains, la main droite est notablement plus grosse que la gauche. Cette augmentation de volume est d'ailleurs plus nette pour les doigts que pour la région carpo-métacarpienne de la main.

Dans cette dernière région, l'accroissement porte surtout sur les trois premiers métacarpiens et un peu sur le quatrième.

Le diamètre transversal au niveau de la partie moyenne de la main est à droite de 9 cm. 5, à gauche de 8 cm. 8.

La circonférence au niveau de la tête des métacarpiens est à droite de 21 cm. 5, à gauche de 19 cm. 5.

Les doigts de la main droite sont, comme je l'ai dit, notablement plus gros que ceux de la main gauche, cette différence est particulièrement marquée pour le médus, un peu moins pour l'index et le pouce, elle existe aussi pour l'annulaire et l'auriculaire, ainsi qu'on peut s'en rendre compte par les mensurations suivantes :

	A DROITE	A GAUCHE
Circonférence de la phalangette du pouce	7,7	6,9
Circonférence de la base de l'index....	7,5	7
Circonférence de l'index au niveau de l'articulation phalango-phalanginienne	7,5	6,5
Circonférence du médus au niveau de l'articulation de la phalange avec la phalangette	6,7	5,5
Circonférence de l'auriculaire à sa base.	6,6	5

La longueur des doigts et de la main en général est à peu près égale des deux côtés; c'est tout au plus si l'index du côté droit est plus long que le gauche de 1 ou 2 millimètres. L'augmentation en épaisseur est donc, en réalité, la seule qui

se soit produite, il n'y a pas d'augmentation en longueur ni pour les doigts ni pour la main.

Quant à la forme, on constate que les doigts de la main droite sont notablement plus massifs que ceux de la main gauche, mais ils n'ont pas éprouvé de déformation véritable ni de changement de direction; l'extension y est cependant un peu incomplète. La peau qui les recouvre est légèrement plus rugueuse que sur les doigts du côté gauche, surtout à la face dorsale des articulations des différentes phalanges; enfin, comme je l'ai dit, on remarque à leur niveau des traces assez nombreuses d'anciennes ulcérations tout à fait superficielles.

Extrémités inférieures : le pied gauche est de forme cubique, tassé dans le sens antéro-postérieur; la plante du pied est excavée (pied creux); l'avant-pied a une légère tendance à se tourner en dedans et à éprouver une rotation portant en haut le bord interne, et en bas le bord externe.

Cet avant-pied est particulièrement augmenté de volume, son diamètre transversal est de 102 millimètres, tandis que pour le pied droit il n'est que de 97 millimètres.

En outre, la racine des orteils se trouve remontée sur la face dorsale du pied, et leur courbure est beaucoup plus marquée qu'au pied droit (chien de fusil).

Il est à noter que, contrairement à ce qui a lieu pour les doigts, les orteils du pied gauche et du pied droit ont des dimensions normales.

La longueur totale du pied gauche (du talon à l'extrémité unguéale du deuxième orteil) est de 21 centimètres. Pour le pied droit, elle est de 22 cent. 3. Le pied gauche est donc raccourci.

La circonférence oblique passant du milieu de la plante au milieu du dos du pied mesure à gauche 25 centimètres, à droite 24 centimètres.

La mesure du cou de pied (du talon à l'union de la face dorsale du pied avec la jambe) est de 31 centimètres à gauche, de 32 centimètres à droite.

La circonférence au niveau de l'extrémité antérieure des métatarsiens est de 24 centimètres pour le pied gauche, de 22 centimètres pour le pied droit.

On peut donc dire, d'une façon générale, que le pied gauche (celui dont l'aspect est modifié) est plus cambré, plus court et plus large que le pied droit (resté sain, du moins quant à la forme).

Sur la face plantaire du pied gauche, on constate des traces très nettes d'anciennes ulcérations, et notamment au niveau de l'extrémité antérieure du cinquième métatarsien. On trouve les vestiges d'un mal perforant.

Les traces d'ulcérations se rencontrent également sur la pulpe des orteils. Ces ulcérations viennent spontanément, sans causer de douleurs, elles sont plus fréquentes l'hiver, parfois elles s'enflamment un peu.

Le pied droit, dont la forme est restée normale, offre quelquefois des ulcérations, mais moins souvent que le pied gauche.

Tel est l'aspect que présentent les extrémités supérieures et inférieures de ce malade.

— « Je considère pour ma part, dit P. Marie, que cet aspect « peut être regardé comme caractéristique de la syringomyé-
« lie, et dans le cas actuel, il m'a suffi pour émettre à pre-
« mière vue le diagnostic « syringomyélie », diagnostic
« qu'il m'a été ensuite facile de confirmer par l'existence de
« la scoliose et des troubles spéciaux de la sensibilité: ther-
« mo-anesthésie, zones d'anesthésie limitées par des lignes
« droites, etc.

« Le point sur lequel je désire surtout attirer l'attention
« des membres de la société est l'augmentation très notable
« de volume présentée par l'extrémité supérieure droite et
« l'extrémité inférieure gauche de ce malade. C'est là un
« phénomène qui n'est pas très rare dans la syringomyélie,
« un certain nombre d'auteurs l'ont mentionné.

« Rarg intitule son observation II de syringomyélie : « Af-
« fection de l'articulation du poignet droit avec acromégalie
« et destruction sur plusieurs points des phalanges ».

« Bernhardt donne de la main d'un syringomyélique ob-
« servé par lui la description suivante : « Toute la main
« droite avec ses doigts recourbés et épaissis fait plutôt
« l'impression d'une patte que d'une main humaine. (Circon-
« férence du poignet droit: 19,6, du poignet gauche: 19;

« circonférence de la base du pouce à droite: 9,8, à gauche:
« 7,5; circonférence de la première phalange de l'index à
« droite: 8,4, à gauche: 7,6; circonférence de la première
« phalange de l'auriculaire, à droite: 7,8, à gauche: 6,4). Avec
« son aspect massif, avec l'épaississement et l'allongement
« qui portent non seulement sur les os, mais aussi sur les
« parties molles, elle rappelle les mains des malades atteints
« d'acromégalie. »

« Quand l'acromégalie n'est prise, ainsi que l'ont fait les
« auteurs, que comme terme de comparaison, il n'y a évidem-
« ment rien à dire, tout au plus peut-on trouver la compa-
« raison plus ou moins justifiée; mais d'autres auteurs —
« Holchewnikoff, Peterson — sont allés plus loin, ils ont
« présenté leurs observations de syringomyélie avec hyper-
« trophie d'un ou plusieurs membres comme des exemples
« d'association de la syringomyélie avec l'acromégalie.

« Holschewnikoff s'est même cru en droit d'arguer de son
« cas pour contester l'exactitude de quelques-unes des no-
« tions que j'avais établies sur l'acromégalie, il a notamment
« prétendu prouver que l'hypertrophie du corps pituitaire
« n'était pas constante dans cette affection.

« En présence de cet état de choses, je crois devoir m'ins-
« crire de la manière la plus formelle contre l'opinion qui
« tend à considérer, dans ces cas de syringomyélie, l'aug-
« mentation de volume d'une ou de plusieurs extrémités
« comme relevant de l'acromégalie, ou même comme ayant
« une relation quelconque avec cette dernière maladie.

« Une semblable opinion me semble manquer de tout fon-
« dement. En effet, quand bien même on s'en tiendrait au
« seul aspect de l'extrémité atteinte par l'hypertrophie, il est
« impossible à mon avis de ne pas reconnaître que cette ex-
« trémité, à part une certaine augmentation de volume, ne
« présente nullement les caractères propres à l'acromégalie.

« D'une part, dans la syringomyélie, les dimensions de la
« main et des doigts n'atteignent que rarement les dimen-
« sions colossales que ces parties présentent dans l'acromé-
« galie, d'autre part la main n'est pas également prise dans
« son ensemble, n'est pas « proportionnée dans sa dispropor-
« tion » comme dans cette dernière affection, ce sont sur-

« tout les têtes de métacarpiens et les doigts qui sont augmentés de volume, et encore les différents doigts d'une même main ne le sont-ils pas toujours au même degré, « contrairement à ce qui a lieu dans l'acromégalie. Enfin, « dans la syringomyélie, les extrémités sont souvent déformées, les doigts sont recourbés en flexion palmaire, ils « présentent en outre des troubles trophiques manifestes « (perte d'une phalange, aplasie considérable des ongles; « abrasions, ulcérations de la peau des doigts, etc.). La simple inspection des extrémités suffit donc, et amplement, « comme je le disais tout à l'heure, pour différencier les « deux maladies l'une de l'autre. Mais en admettant qu'il « reste le moindre doute, on n'aurait qu'à détacher les yeux « de ces extrémités, et à regarder le malade lui-même : l'aspect de la face avec son maxillaire inférieur prognathe, « avec son nez élargi, avec les saillies démesurées de ses « arcades orbitaires, la cyphose rachidienne, la démarche « de pachyderme, tout son habitus en un mot, crieraient à « l'instant que celui-là est un acromégalique n'ayant avec le « syringomyélique de tout à l'heure aucun lien de parenté.

« Ces différences capitales n'ont d'ailleurs pas échappé à « tous les auteurs qui ont publié des cas de syringomyélie « avec hypertrophie d'un ou de plusieurs membres; elles « sont notamment relevées en excellents termes par Charcot « et Brissaud dans un intéressant article du « Progrès Médical », et en employant, pour désigner cette hypertrophie, « le terme de chéiromégalie, Hoffmann indique très nettement qu'il la considère comme hors de relation avec l'acromégalie.

« Mais c'est assez insister sur cette question, car c'est sans « aucun doute une de celles dont on peut dire que la poser « c'est la résoudre.

« Je veux, en terminant, appeler votre attention sur ce « fait que, dans la syringomyélie, l'hypertrophie des extrémités est assez souvent unilatérale; il semble aussi que cette « hypertrophie présente une prédilection toute particulière « pour la main, et qu'elle soit beaucoup plus rare, si même « elle existe, pour le pied.

« Je n'ignore pas que Holschewnikoff et Peterson ont noté

« que dans leurs cas l'hypertrophie frappait les quatre membres, mais je doute qu'elle les frappât au même degré; je doute aussi que l'hypertrophie, quand dans la syringomyélie elle frappe le pied, puisse imprimer à cette extrémité le caractère « pseudo-acroméganique ». Je ferai en tout cas remarquer que dans mon observation, si le pied gauche (côté croisé par rapport à celui de la main hypertrophiée, main droite) était plus massif, c'est uniquement sur le pied proprement dit que portait l'augmentation de volume, et nullement sur les orteils dont les dimensions étaient les mêmes que celles des orteils du côté sain. De telle sorte qu'à aucun point de vue on ne pourrait, pour le pied, se servir de l'épithète acroméganique. »

Syringomyélie avec mains succulentes, attitude de prédicateur et acromégalie, par Sabrazès, de Bordeaux, « Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière », 1899.

L'auteur publie une observation précédée du sommaire suivant :

Homme, 66 ans, charretier à Bordeaux; n'a jamais quitté la région.

Début à 18 ans : paralysie progressive avec atrophie musculaire des membres supérieurs.

Antécédents héréditaires : **nuls**.

Antécédents personnels : rachitisme, quelques troubles gastro-intestinaux; métier exposant à toutes les intempéries; ni syphilis, ni alcoolisme, ni traumatisme. L'atrophie musculaire frappe d'abord le membre supérieur gauche et intéresse successivement son symétrique; elle s'accompagne de déviations de la colonne vertébrale; engelures; panaris anesthésique.

En novembre 1898, impotence absolue des membres supérieurs; mains succulentes, cyanosées et refroidies, avec atrophie des divers groupes musculaires; dissociation des trou-

bles de la sensibilité avec distribution segmentaire; dystrophie unguéale; acromégalie (radiographie).

Paralysie avec atrophie des muscles extenseurs et des cubitaux; participation du triceps, des muscles de la ceinture scapulaire.

Thorax en bateau. Cyphose cervico-dorsale et scoliose dorso-lombaire à concavité droite.

Dystrophie unguéale depuis 2 ans; l'altération a débuté par le petit doigt dont l'ongle est surélevé, épaissi, inégal, dépoli, incurvé hippocratiquement, strié transversalement, de couleur gris brunâtre; cet ongle va s'effilant à l'extrémité libre qui est particulièrement déformée. Ce doigt a été le siège d'un panaris analgésique qui a nécessité pendant plusieurs mois l'application de pansements phéniqués; on voit encore la cicatrice d'un trajet fistuleux profondément adhérent sur le bord externe de ce doigt; il existe de plus des mouvements anormaux à l'union de la première et de la deuxième phalanges; l'articulation phalango-phalangienne peut être coudée en extension sous un angle de 100° sans douleur.

Ongles de l'annulaire et du médius hippocratiques avec sillons transversaux et cannelures longitudinales exagérées; lame unguéale grisâtre vers sa racine, rouge violacé vers le bord libre; repli sus-épidermique inégal et desquamé.

L'ongle de l'index informe, cassant, creusé de sillons transversaux, a perdu son poli et repose sur un lit hyperkératosique; altérations de début au niveau de l'ongle du pouce.

La main droite se différencie de la gauche par un gonflement et un aspect succulent moins marqués.

La radiographie des deux mains permet de se rendre compte de la participation du squelette à l'augmentation de volume des extrémités: il existe un allongement des métacarpiens et des doigts.

L'examen de la sensibilité montre, à gauche, une thermoanesthésie au chaud depuis le tiers moyen du bras jusqu'au bout des doigts.

La sensibilité au froid est simplement émoussée.

Au membre supérieur droit, on note une diminution de la sensibilité au froid et au chaud.

Examen électrique : inexcitabilité faradique et galvanique des muscles des deux mains. Inexcitabilité faradique des deux nerfs cubitaux qui sont insensibles, indurés, et augmentés de calibre.

Réflexes plantaire et rotulien vifs à gauche.

Sans vouloir citer in extenso cette observation très longue et très détaillée, il est intéressant d'en citer quelques passages.

La main gauche du malade était augmentée de volume : 22 centimètres de circonférence au lieu de 20 à droite.

La face dorsale de cette main était le siège d'un gonflement considérable, où la pression forte imprimait un godet. Dans ces conditions, le relief des tendons extenseurs n'est plus visible, la saillie des veines a disparu, et les fossettes inter-métacarpiennes sont comblées : d'où un aspect très potelé.

Au membre supérieur gauche, il existe de l'analgésie à la piqûre sur toute l'étendue de la main. Le contact est bien perçu et localisé sur toute la surface du membre, moins l'auriculaire et l'annulaire qui sont anesthésiques.

L'examen de la sensibilité thermique montre de la therm-anesthésie au chaud depuis le tiers moyen du bras jusqu'au bout des doigts. La sensibilité au froid est simplement émoussée.

Les muscles des éminences thénar et hypothénar sont atrophiés au dernier point; la main, plate, simiesque sur la face palmaire, a sur la face dorsale, l'apparence d'une main gelée très froide au toucher.

L'attitude tombante des membres supérieurs, les abaissements de la température extérieure augmentent considérablement la cyanose locale qui s'atténue sous l'influence de la chaleur du lit; la main ainsi réchauffée se refroidit très vite quand elle est placée à la température ambiante. Tous les doigts ont la forme de fuseaux allongés. Le pouce est en extension; l'index, le médus, l'annulaire sont légèrement infléchis.

A la surface des doigts la peau est lisse, luisante, cyanotique, froide et comme distendue.

Production simultanée d'acromégalie et de syringomyélie,
par Karl Petren, d'Upsala, « Virchow's Archiv. », 1907.

Quand, dit Petren, on signale cette apparition simultanée d'acromégalie et de syringomyélie, chacun se rappelle immédiatement les cas où des symptômes cliniques très nets de syringomyélie accompagnent l'hypertrophie d'une ou des deux mains.

De semblables cas ont été considérés à tort comme une complication de la syringomyélie par une acromégalie : car on a montré (Charcot et Brissaud) que l'augmentation de la main n'est qu'un symptôme syringomyélique. Ce point de vue se retrouve exposé dans la monographie de Schlesinger.

Si l'auteur reprend cette question, c'est qu'il s'agit cette fois-ci d'un cas tout différent : cliniquement, c'était une acromégalie typique, sans qu'on ait pu retrouver aucun symptôme de syringomyélie. Mais à l'autopsie on découvrit d'une façon tout à fait inattendue des lésions syringomyéliques de la moelle.

Les modifications anatomiques médullaires étaient importantes; pourquoi n'ont-elles pas provoqué de troubles cliniques ?

L'auteur explique cette latence par le siège des lésions, non pas au niveau de la substance grise du renflement cervical, mais plus bas à la partie supérieure de la moelle dorsale : et l'on sait que l'atteinte des cornes antérieures peut n'y produire pendant longtemps aucun symptôme appréciable.

A ce propos, l'auteur a recherché dans la bibliographie si l'on avait trouvé des lésions de la moelle à l'autopsie des acromégaliques : et effectivement il a trouvé souvent signalées des lésions microscopiques qui doivent être, dit-il, de signification fort diverse.

Dans le cas présenté par Petren il n'existe aucune hypertrophie de l'hypophyse, qui par ailleurs est microscopiquement normale.

Cette question des acromégalies sans modification de l'hy-

pophyse avait été traitée par différents auteurs, mais avec des résultats jusqu'ici contradictoires.

Suit l'observation suivante :

Antécédents : Au dire du malade, ses parents étaient en bonne santé, bien proportionnés, sans hypertrophie des mains ou des pieds.

Il indique pourtant que son grand-père paternel et un frère de son père, et que le père et un frère de sa mère étaient d'une taille anormale, avec des mains et des pieds énormes.

Mais l'auteur n'a pas obtenu à ce sujet d'autres renseignements que ceux donnés par le malade.

Les quatre frères et sœurs du malade auraient également de grosses mains et de grands pieds.

D'après une personne digne de foi (mais qui n'est pas médecin) — grâce aux recherches de Mme Anna Jansson — le malade a un frère, ouvrier à Askerstadt, près de Söderhamm, qui est bâti en hercule et surnommé « Gros Jean ». Ce frère du malade a une taille de 1 m. 80; les bras étendus il mesure 1 m. 84 de l'extrémité de la main droite à celle de la main gauche; les pommettes et le menton sont très saillants, le nez élargi, la peau sèche et parcheminée, les mains grosses avec des articulations métacarpo-phalangiennes saillantes; la largeur de la main au niveau de ces articulations, non compris le pouce, est de 12 centimètres.

Par ailleurs, les mains sont de forme normale. Les pieds sont plutôt petits par rapport à la grosseur du corps.

Ce « Gros Jean » se déclare très bien portant et nullement gêné pour son travail.

Il prétend que les membres de sa famille sont évidemment grands, mais sans présenter de difformités — à part son frère dont l'histoire sera racontée plus loin.

Mais, par ailleurs, de nombreuses personnes de Söderhamm prétendent qu'une sœur du malade qui y séjourna autrefois, était non seulement de grande taille, mais présentait encore de grosses mains et de grands pieds.

En ce qui concerne le malade lui-même, il aurait été assez petit jusqu'à l'âge de 20 ans, mais à ce moment il commença

rapidement à grandir : et surtout au profit des mains et des pieds.

Il ne peut pas indiquer combien de temps dura cette croissance. Par contre la forte saillie de la nuque qu'il présente semble dater de l'enfance.

Il dit qu'aussi loin qu'il puisse se souvenir, il a eu une certaine peine à respirer, surtout en montant. Mais il n'a eu aucune maladie, il est resté bien portant et capable de travailler jusqu'à il y a trois ans.

A ce moment il a commencé à se lasser davantage et la dyspnée a augmenté. Mais dans l'ensemble il ne s'est pas alité et pouvait s'occuper en faisant un travail plus facile.

C'est à Pâques de cette année (1907) que la fatigue s'accrut et que le malade se mit à tousser; pendant tout l'été il s'est senti très faible et est resté en partie au lit.

A partir du début d'octobre, il est resté constamment alité, souffrait de points de côté thoraciques, toussait beaucoup, et s'est affaibli encore. Le sommeil n'était pas troublé. Un peu d'amaigrissement ces derniers temps.

Etat au début de novembre : Le malade est très abattu; il dort même le jour, se dit très las, mais ne se plaint de rien de particulier. La mémoire des événements récents est diminuée. Il tousse; l'expectoration, peu abondante, est visqueuse, sans bacilles de Koch.

La température, tout d'abord fébrile, atteignant plusieurs fois 39°, redevient normale.

La taille du malade est de 1 m. 76, son poids de 74 kgs 500; le squelette est très développé, contrastant avec une faible musculature.

L'état général est médiocre; le teint pâle tirant sur le jaune, avec une très légère cyanose.

Les pommettes sont très saillantes; le nez est d'une largeur remarquable : il en est de même pour le pavillon des oreilles, d'une longueur de près de 8 centimètres. Les lèvres sont épaisses et boursoufflées, la langue un peu grosse. Il existe à la nuque une forte proéminence de la partie supérieure de l'occipital : elle s'élève au-dessus du niveau des pariétaux.

Le diamètre occipito-frontal mesure 20 centimètres.

Le diamètre occipito-mentonnier mesure 24 centimètres.

Le diamètre bipariétal mesure 16 centimètres.

Quelques taches de la cornée à l'œil droit.

Le fond d'œil est normal à gauche : et le champ visuel de cet œil n'est pas rétréci.

L'ouïe est un peu diminuée, surtout à droite.

Le corps thyroïde est probablement un peu hypertrophié.

Le thorax est un peu aplati au premier abord; mais il est vrai qu'il existe une légère cyphose de la partie supérieure de la colonne dorsale.

Le sternum est aplati. Les clavicules font une forte saillie. Les côtes sont remarquablement élargies : mesurant 3 à 3 cm. 5 de large.

Légère rétraction des fosses sus et sous-claviculaires du côté droit, ainsi que de la base du poumon droit. Le murmure vésiculaire est diminué en arrière au niveau du poumon droit, surtout à la base : on y perçoit quelques ronchus. Pas de dyspnée.

La matité cardiaque s'étend depuis le bord droit du sternum jusqu'à la ligne mamelonnaire gauche. Les bruits du cœur sont très faibles, presque imperceptibles. Pas de bruits anormaux. Le pouls est faible, à 100, un peu arythmique.

Rien à noter du côté de l'abdomen.

Ni sucre ni albumine.

L'examen du sang montre un taux d'hémoglobine de 90 % et 4.800.000 hématies.

Les mains et les pieds sont agrandis de façon disproportionnée; en particulier la largeur des mains est tout à fait extraordinaire.

Les doigts sont énormément épaissis et de forme massive. Les dernières phalanges ne sont pas particulièrement oedématisées ni déformées.

La longueur du bras, mesurée depuis l'acromion jusqu'à l'extrémité du troisième doigt est de 88 centimètres. La longueur de la main est de 21 centimètres, sa plus grande largeur de 16 centimètres : ces chiffres concernent l'extrémité supérieure gauche.

Voici les chiffres concernant les diverses phalanges de la main gauche :

1 ^{re} phalange : Longueur	4,1	5,8	5,8	5,4	4,5
— Circonférence.	9	8,5	7,8	7,4	7,3
2 ^e phalange : Longueur	4,0	3,7	4,0	3,8	3,9
— Circonférence.	8,6	7,0	7,6	6,9	6,5
3 ^e phalange : Longueur		3,5	3,5	3,3	3,4
— Circonférence.		6,5	7,0	6,4	6,4

La longueur du membre inférieur gauche mesuré depuis le grand trochanter est de 91 centimètres; la longueur du pied gauche de 29,3 centimètres, sa plus grande largeur de 13,5 centimètres.

La circonférence du pied au-dessus du cou-de-pied est de 33,5 centimètres.

Voici les mesures pour le pied gauche :

1 ^{re} phalange : Longueur	3,5	2,0	1,5	1,6	1,8
— Circonférence.	10,0	6,5	6,0	5,5	6,0
2 ^e phalange : Longueur	3,5	2,0	2,0	2,0	2,0
— Circonférence.	11,0	6,6	6,0	6,0	6,5
3 ^e phalange : Longueur		2,0	2,0	2,0	1,7
— Circonférence.		7,0	7,1	6,0	

L'état du malade restait sans grand changement : il gisait apathique et somnolent.

On observa pourtant une amélioration au point de vue cardiaque sous l'influence de la digitale : les pulsations diminuèrent de fréquence, mais tout en restant faibles.

Il ne se produisit pas de nouveaux symptômes, et le malade mourut de façon assez inattendue, le 3 décembre, à 6 heures du soir.

Autopsie le 5 décembre (Laboratoire Vestberg) : L'hyper-trophie des mains est bien réelle, elle semble assez régulière; pourtant elles paraissent encore plus élargies qu'allongées, au niveau du carpe.

Les doigts sont aussi bien épaissis qu'allongés.

Les articulations des phalanges des 2^e et 5^e doigts sont nettement gonflées, et les épiphyses correspondantes donnent une impression noueuse au palper.

Examen de la moelle : On enlève en bloc la moelle avec la dure-mère et les racines rachidiennes.

A l'inspection, la partie inférieure du renflement cervical présente une dépression.

La moelle dorsale présente deux renflements fusiformes, d'ailleurs peu nets : c'est tout ce que l'on voit extérieurement.

Elle pesait 95 gr. : y compris la dure-mère et les racines; on la conserva quelque temps telle quelle avant de la couper.

On ne trouve rien d'autre à signaler de particulier dans le compte rendu très complet de cette autopsie, à part des lésions bacillaires du poumon droit, et un gros cœur dilaté, pesant 610 grammes.

L'hypophyse était de la grosseur d'un petit haricot (haricot brun), mesurant 18 mm. $\times$ 9 mm., de forme normale, pesant 0,80 centigr., de consistance plutôt ferme.

La selle turcique n'est pas agrandie.

Un examen plus approfondi du squelette a donné les résultats suivants :

Il existe une exagération des apophyses osseuses au niveau des points d'attache des tendons, les os ont un aspect massif, leur surface est rugueuse plus que normalement. Les arcades zygomatiques sont fortement hypertrophiées ; le maxillaire inférieur l'est sûrement aussi, mais à un degré moindre : son bord alvéolaire débordé celui du maxillaire supérieur, et il existe un peu de prognatisme.

Les orifices de la base du crâne paraissent agrandis ; les parois du crâne sont amincies.

Le radius est allongé par rapport aux dimensions de l'humérus et du fémur.

Le squelette de la main est hypertrophié : ses dimensions dépassent celles que l'on observe chez les ouvriers de plus grande taille.

Les pieds sont massifs, augmentés de volume ; l'extrémité des orteils est déformée en baguette de tambour.

Il s'agirait donc pour l'auteur d'un cas d'acromégalie survenu sans hypertrophie de l'hypophyse.

L'examen de la moelle a donné les résultats suivants : Il révèle une énorme prolifération de l'épithélium tapissant le

canal épendymaire, aboutissant en de nombreux points à l'oblitération complète ; les cellules épendymaires se présentent en amas très irréguliers. En d'autre points, le canal est transformé en une fente oblique, irrégulièrement et incomplètement délimitée.

Cette prolifération épendymaire existe sur toute la hauteur de la moelle, depuis le 11° segment dorsal jusqu'à la partie toute supérieure de la moelle cervicale ; le processus atteint les cornes antérieures, et les pénètre même à la partie supérieure de la moelle dorsale. Les cellules en question ont gardé tous leurs caractères épendymaires, tant au point de vue de la colorabilité, que de la disposition des noyaux. Tout autour l'on trouve du tissu de sclérose.

Au niveau du 8° segment cervical, et des 3, et 4° segments dorsaux le processus de sclérose ne se contente pas de mordre sur la base des cornes antérieures, mais y pénètre profondément, ne laissant libre que leur partie toute antérieure ; l'une d'entre elles a même été complètement transformée par la sclérose.

Quant aux cornes postérieures, elles sont partiellement atteintes dans le 4° segment cervical, et dans les 3° et 4° segments dorsaux.

On ne voit nulle part dans la moelle dorsale un énorme développement de la névroglie.

Si donc on ne veut admettre que des gliomes comme syringomyélie, ce cas n'en est pas une.

Mais c'en est certainement une, si l'on croit avec Schlesinger qu'il existe parfois des syringomyélie sans augmentation de la névroglie, mais uniquement avec un énorme développement du tissu conjonctif.

Voici maintenant le résumé de la traduction de la seconde observation de Petren.

Il s'agit d'une femme de 53 ans, entrée à l'hôpital en janvier 1906, qui présente les antécédents suivants :

Le père de la malade, ses deux frères, ses deux enfants seraient tous de très grande taille.

La malade prétend que ni les extrémités ni le reste du corps n'ont augmenté de volume ces dernières années : elle aurait toujours été ainsi.

Elle a de l'aménorrhée depuis l'âge de 32 ans.

Depuis plusieurs années, elle souffre d'assez violents maux de tête, surtout dans la région temporale, de fourmillements et d'engourdissement des mains. Elle a eu la diphtérie il y a deux ans.

Par ailleurs, bonne santé antérieure.

Depuis juin 1905, les céphalées augmentent, gagnant le sommet de la tête, mais avec prédominance à la tempe droite.

Au même moment, elle a commencé à ne plus voir de l'œil gauche, surtout dans le regard à gauche ; l'amaurose se complète peu à peu, de telle sorte qu'en septembre la malade ne percevait plus que la lumière du grand jour.

En octobre, elle remarqua que la vision de l'œil droit diminuait aussi, de telle sorte qu'elle ne pouvait plus lire ; cette diminution est allée en s'accroissant ensuite ; il n'y a pas eu d'autres symptômes.

Etat à la fin janvier : La malade mesure 1 m. 61, elle est fortement constituée, son poids est de 82 kgs.

Elle est très adipeuse ; son teint est pâle.

Le nez est élargi, massif, comparé aux autres parties du visage. Les arcades sourcilières sont très marquées des deux côtés. Les pommettes sont un peu saillantes.

Le maxillaire inférieur n'est modifié ni dans sa forme ni dans ses dimensions, et ses dents ne débordent pas par rapport au maxillaire supérieur. Les lèvres, surtout l'inférieure, sont épaissies.

Pas de cyphose ni de scoliose vertébrales.

Les 1^{re} et 2^e côtes apparaissent un peu plus volumineuses que normalement.

Les mains ne sont pas allongées ; ni elles ni les doigts ne présentent de déformation.

La malade ne se plaint que de ses céphalées.

Au point de vue psychique, il n'y a rien d'anormal à signaler. Le pouls est normal, à 76-84. La tension au Riva-Rocci est de 125 mm. ; le taux de l'hémoglobine mesuré avec le Tallqvist de 90 %. Rien à signaler dans les urines.

L'amaurose est complète à gauche ; à droite la malade peut compter les doigts à un mètre, il existe une hémianopsie temporale droite.

Les papilles sont décolorées, à bords très nets, leurs vaisseaux non modifiés.

L'examen des autres nerfs crâniens et du système nerveux en général est complètement négatif.

L'examen somatique ne montre rien d'anormal.

La selle turcique est notablement élargie d'après la radiographie : la limite postérieure de l'image manque presque complètement.

On fit le diagnostic d'acromégalie et de tumeur de l'hypophyse.

Horsley ayant eu peu auparavant un succès opératoire, transitoire il est vrai, dans un cas semblable, on décida d'intervenir.

L'opération fut faite le 24 février 1906 par le professeur Dahlgreen :

On essaye l'extirpation de la tumeur en deux temps. L'opération ne peut être achevée en raison d'une hémorragie qui nécessite le tamponnement.

La malade mourut le lendemain.

A l'autopsie : Sujet très adipeux.

Le crâne est épais ; mais peu de diploé.

On trouve une tumeur de l'hypophyse de la grosseur d'une noisette, encapsulée.

La partie centrale de cette tumeur présente une cavité kystique à limites irrégulières.

Le chiasma optique est comprimé et aplati au-dessus de la tumeur.

Il existe un gros élargissement correspondant de la selle turcique.

En somme, il s'agit d'un cas où les symptômes d'acromégalie ne sont pas très accentués ; il n'y a pas de modification du maxillaire inférieur ni de la colonne vertébrale.

En faveur de l'acromégalie, on a l'adiposité du sujet, l'accroissement sans doute peu marqué des mains et des doigts ; l'apparence massive des traits du visage, et, en particulier le notable épaissement de la paroi du crâne.

D'après l'auteur, c'est bien une acromégalie évoluant depuis longtemps : témoin la précocité de la ménopause à 32 ans, l'hypertrophie très ancienne des extrémités : mais la tumeur hypophysaire s'est brusquement développée à partir de l'année dernière, provoquant les céphalées et les troubles visuels.

Examen de la moelle :

Il s'agit d'un énorme agrandissement du canal épendymaire, qui ne siège pas sur toute la longueur de la moelle, et d'un processus de sclérose péri-vasculaire autour de ce canal.

A ce sujet, l'auteur passe en revue un certain nombre d'anciennes observations d'acromégalie où l'on trouva de semblables lésions médullaires : processus de sclérose et lésions vasculaires.

Mais ces cas sont très rares.

En ce qui le concerne, l'auteur croit se trouver en présence du développement simultanée d'une acromégalie et d'une syringomyélie chez le même malade.

Il arrive à réunir quatre observations où l'on observe cette simultanéité (cas personnel, cas de Schültz et de Bassi).

Il ne s'agirait pas là d'un hasard, mais de deux expressions différentes de la même cause morbide.

Acromégalie partielle avec infantilisme, par P. K. Pel, professeur de médecine interne à l'Université d'Amsterdam. « Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière », 1906.

L'auteur publie une observation que l'on peut résumer de la manière suivante :

Il s'agit d'un jeune malade de 16 ans ; dès sa naissance, on remarqua, paraît-il, son teint bleuâtre, et la dimension anormale de ses pieds et de ses mains. Il ne fut jamais malade dans son enfance, mais la teinte bleuâtre des téguments allait en s'accroissant, les extrémités grandissaient tellement qu'il lui fallait des sabots spéciaux.

A l'âge de 15 ans, il fit une maladie fébrile, indéterminée, à la suite de laquelle les dimensions des extrémités augmentèrent énormément.

On pensa successivement à une ostéite typique, en raison d'une épidémie, et à une origine bacillaire, en raison de quelques antécédents héréditaires tuberculeux.

Le malade se plaignait fréquemment de douleurs lancinantes dans les pieds et dans les mains.

C'est à ce moment que l'auteur le fit hospitaliser à l'hôpital d'Amsterdam.

Il présentait les symptômes suivants : Les pieds et les mains sont monstrueux, tandis que la tête et le tronc sont normaux.

On note une sudation intense au niveau des membres.

Le thorax, rétréci en haut, évasé en bas, ressemble à celui d'un rachitique.

Les poils axillaires et pubiens manquent, les organes génitaux externes, peu volumineux, présentent un caractère infantile.

L'arriération intellectuelle est très marquée.

Si maintenant l'on examine de plus près les membres, la disproportion est frappante entre les bras grêles et les avant-bras massifs terminés par des mains énormes.

Il semble que surtout les parties osseuses aient augmenté de volume : humérus, et plus encore radius, cubitus, métacarpe et phalanges.

Les mains sont larges, camardes, les doigts longs, les bouts des doigts épais, les ongles larges et aplatis, les articulations interphalangiennes épaissies. La peau est couverte de sueur.

Quant aux membres inférieurs, ils présentent une augmentation de volume, d'épaisseur et de longueur du tibia et du péroné.

Les réflexes patellaires sont exagérés, il y a du clonus rotulien.

La sensibilité est intacte, sauf des troubles du sens thermique au niveau de la jambe : il y aurait inversion de sensation du froid et du chaud.

On observe au niveau des téguments un œdème linéaire angio-neurotique, à la suite d'une rayure en coup d'ongle.

L'augmentation de volume des os a été confirmée par l'examen des radiographies.

Par le même procédé, on n'a vu aucune augmentation des dimensions de la selle turcique.

L'auteur est convaincu qu'il ne s'agit pas là d'une syringomyélie : il se base sur l'augmentation de volume des parties osseuses contrastant avec l'asthénie de la musculature.

Pourtant, l'auteur soulève l'hypothèse d'une syringomyélie à propos de la dissociation des sensibilités constatée au membre inférieur, d'autant plus, dit-il, que le dermographisme et l'augmentation des extrémités peuvent se rencontrer dans cette dernière maladie.

Et la déformation thoracique du sujet, tout comme les douleurs lancinantes qu'il éprouve, pourrait être mise sur le compte d'une lésion médullaire.

Quant à la sécrétion sudorale augmentée et à l'asthénie musculaire extrême, ce sont là des symptômes fréquemment observés chez les acromégales.

Le diagnostic d'acromégalie aurait contre lui l'absence des déformations crâniennes, et l'apparence radiographique normale de la selle turcique.

L'auteur conclut qu'il doit pourtant s'agir d'une acromégalie, mais d'une variété atypique de cette affection, d'une « acromégalie partielle ».

L'infantilisme du malade serait en relation avec les troubles endocriniens de la maladie.

Il ne faudrait pourtant pas écarter complètement l'idée d'une syringomyélie concomitante.

En somme, l'auteur, sans prendre nettement parti, et tout en envisageant les diverses hypothèses, croit plutôt à une acromégalie partielle.

*Description de la main acromégalique,
d'après la Thèse de Souza-Leite.*

Le malade a des mains épaisses, élargies, massives ; les parties molles de la face palmaire en sont saillantes, rembourrées ; les doigts présentent à peu près la même grosseur. Et il est curieux que ni la main, ni les doigts se soient allongés notablement.

Les pieds sont également augmentés de volume, mais le plus souvent, proportionnellement un peu moins que les mains.

Les autres segments des membres ne sont pas en harmonie avec ces énormes hypertrophies des extrémités.

La face est très modifiée, allongée de haut en bas, le maxillaire inférieur saillant forme un prognathisme marqué, les lèvres sont grosses, le nez camard, les arcades orbitaires sont saillantes : tout ceci forme un véritable « faciès acromégalique ». A ces caractères essentiels se joint une modification très particulière du tronc, très massif, présentant une cyphose cervico-dorsale très marquée, et en avant une prééminence plus ou moins prononcée des extrémités des côtes et du sternum : de là une véritable double bosse.

Le développement excessif des mains porte sur tous les tissus dont elles sont formées : os, muscles, tissu cellulo-adipeux et peau ; il s'agit d'une hypertrophie générale qui intéresse, dans leur épaisseur et leur largeur, les doigts et la main tout entière.

La longueur totale des mains, mesurée depuis l'interligne articulaire du poignet jusqu'au bout du médius, est à peu près la même que celle de la main d'une personne en état normal, tandis que leur largeur et leur épaisseur sont énormes. Un semblable aspect donne la main camarde, la main en battoir de P. Marie.

La consistance de ces mains ainsi hypertrophiées est ferme, résistante ; la pression exercée par le doigt du médecin n'y peut faire apparaître la fossette ou le godet de l'œdème.

Les mains ont une coloration un peu plus foncée que les autres segments du membre; et plus on s'en éloigne sur quelques individus, plus la coloration de la peau devient naturelle : l'auteur ne saurait affirmer si cette apparence est due à la maladie ou à l'exposition des extrémités à l'air et à la lumière.

En examinant de façon plus détaillée ces mains grossies, on constate que les plis interphalangiens sont plus profonds que ceux d'une main normale, de telle sorte que les bourrelets charnus qu'ils séparent sont très accentués et proéminents : c'est la « main capitonnée » de Péchadre.

Les éminences thénar et hypothénar sont beaucoup plus saillantes qu'à l'état normal, très augmentées de volume, ce qui fait que les grands plis curvilignes de la paume de la main se sont approfondis proportionnellement au développement des bourrelets intermédiaires.

Les éminences thénar et hypothénar, et les parties de la paume qui leur sont avoisinantes sont, chez quelques sujets, assez flasques pour pouvoir être saisies par les doigts du médecin, et se laisser même un peu isoler des os sous-jacents.

Les doigts ont, de même que la paume et le corps des mains, des dimensions énormes. Ils conservent leurs directions normales, sont aussi gros à leurs bases qu'à leurs extrémités; tout en étant grossis, ils ne sont pas parfaitement cylindriques, car ils sont quelque peu aplatis d'avant en arrière. Il n'y a pas de déformations, ni au niveau des articulations des phalanges avec les métacarpiens, ni au niveau des articulations des phalanges entre elles.

Les doigts étant aussi gros à leur extrémité libre qu'à leur base ont un peu la forme de « saucisson » (P. Marie).

Les plis de la base des doigts sont profonds, et rendent également saillants les bourrelets qui les séparent.

Les ongles sont petits, aplatis, élargis, présentant une striation qui est presque toujours longitudinale.

L'auteur signale deux observations dans lesquelles le malade eut le phénomène du « doigt mort », surtout quand il faisait froid.

Les mains d'une malade gonflaient quand elle marchait, ou que la température était élevée.

Sur sept observations avec autopsie recueillies par Souza-Leite, l'hypertrophie de l'hypophyse n'a jamais manqué.

Parmi les observations qui précèdent, il faut signaler tout d'abord celle de Schlesinger, qui contient un tableau comparatif très clair de la main syringomyélique et de la main acromégale ; puis celle de P. Marie, où la podomégalie accompagne la chéiromégalie.

Nous citons ensuite le résumé d'une observation de Sabrazès sur la main succulente, où sont nettement indiqués les traits essentiels de ce trouble trophique.

Enfin, les cas de Petren et de Pel méritent d'être rapportés, car ils constituent des exemples assez typiques de ces diagnostics hésitants entre acromégalie et syringomyélie.

On peut faire les remarques suivantes au sujet de l'Observation I de Petren :

Tout d'abord, pourquoi l'auteur veut-il qu'il y ait une acromégalie associée à la syringomyélie ? Le sujet en question ne présente aucune hypertrophie de l'hypophyse, aucun élargissement de la selle turcique ; aucune augmentation de volume du maxillaire inférieur n'est signalée.

L'auteur se base, pour admettre l'acromégalie surajoutée, uniquement sur ce fait que les pommettes sont saillantes, la langue un peu grosse, et qu'il existe une forte proéminence de l'occipital.

Quant à la syringomyélie, elle est certaine dans ce cas, et peut suffire à tout expliquer, en particulier la chéiromégalie.

C'est d'ailleurs uniquement sur les résultats de l'autopsie qu'il faut tabler, car l'examen neurologique n'a pas été fait, ou tout au moins n'est pas rapporté, dans l'observation que nous avons traduite et résumée.

L'Observation II de Petren suggère des réflexions analogues, mais en sens inverse : ici, l'acromégalie, ou tout au moins la tumeur hypophysaire, est bien certaine ; mais, par contre, la syringomyélie est douteuse.

Il s'agit d'une tumeur de l'hypophyse à marche rapide, avec céphalées violentes, cécité progressive en un an.

Les signes d'acromégalie en rapport sont peu nets : les arcades sourcillères sont accentuées, les pommettes un peu saillantes, la malade est aménorrhéique depuis de nombreuses années ; mais, par contre, l'hypertrophie des extrémités n'est pas très considérable, le maxillaire inférieur n'est pas modifié.

Quant à la syringomyélie, il n'en existe aucun signe clinique : l'examen du système nerveux aurait été négatif, et l'autopsie a simplement montré un élargissement, par endroits très exagéré, du canal épendymaire, mais sans que cette distension atteigne jamais la base des cornes antérieures, et sans jamais s'accompagner de prolifération névroglique ; d'ailleurs, l'auteur lui-même reconnaît que la largeur de ce canal peut varier considérablement à l'état normal.

Quant au cas de Pel, on se demande pourquoi on penserait à une acromégalie chez un sujet qui présente, d'une part des signes de syringomyélie : en

particulier de la dissociation des sensations thermiques aux membres inférieurs, et, d'autre part, n'a aucun signe d'acromégalie : il n'y a pas de modification du massif facial et pas d'élargissement de la selle turcique.

En somme, il n'existe pas de faits jusqu'à présent qui puissent affirmer l'existence d'acromégalies partielles, ni d'association entre acromégalie et syringomyélie ; en effet, nous verrons, à propos de l'anatomie pathologique, que le cas d'Holschewnikof est des plus douteux en tant que réunion des deux affections chez un même sujet.

Nous citons enfin un passage de la thèse de Souza-Leite, où cet auteur donne une bonne description de la main acromégalique.

Observations

V. Observations avec vérification anatomique

Un cas de syringomyélie avec lésions des nerfs périphériques et acromégalie, par Holschewnikof.

Il s'agit d'un sujet de 36 ans qui a fait son travail jusqu'aux derniers jours en paraissant en bonne santé, et est mort du tétanos en quelques jours.

L'autopsie donna les résultats suivants :

Le sujet présente une taille plutôt au-dessous de la moyenne. Le nez et les lèvres sont épaissis, le menton est saillant.

Les mains sont massives, très augmentées de volume.

Les doigts sont également de dimensions anormales : le pouce de la main gauche est fortement incurvé, sub-luxé, on trouve une exostose à ce niveau.

Les pieds sont aussi volumineux que les mains.

L'hypophyse ne présente rien d'anormal.

Au niveau de la moelle, le canal épendymaire est augmenté de largeur, avec un entourage de prolifération névroglie.

On voit apparaître au niveau de la troisième vertèbre cervicale une fente oblique dans la moelle; cette fente est distincte du canal épendymaire, elle siège au niveau de la corne postérieure gauche, est entourée d'un épais feutrage de cellules périépendymaires proliférées; le canal épendymaire est oblitéré par des amas de cellules.

Cette fente descend tout le long de la moelle cervicale, en empiétant sur la commissure postérieure, elle se rapproche

peu à peu du canal central, et se fusionne avec lui à la partie supérieure de la moelle dorsale.

La fusion des deux cavités forme au niveau de l'émergence des troisièmes racines dorsales une grande excavation médullaire, autour de laquelle la névroglie dissocie la substance grise centrale et pénètre jusque dans les cornes postérieures, et dans la corne antérieure droite; à la partie inférieure de la moelle dorsale, la cavité diminue, mais par contre la gliose autour augmente, intéressant non plus les racines postérieures mais les racines antérieures.

Jusqu'au neuvième segment dorsal, cavité et canal central coïncident; puis à ce niveau les lésions se terminent par une légère fente qui se détache du canal épendymaire vers la racine antérieure droite.

L'examen des nerfs périphériques inclus à la celloïdine montrèrent à la coupe de nombreuses fibres en dégénérescence.

On pratiqua des coupes microscopiques au niveau de la peau des mains. Ces coupes furent faites avec un soin particulier en raison du volume très considérable des extrémités.

La couche cornée de l'épiderme apparaît doublée ou même triplée d'épaisseur.

On trouve immédiatement au-dessous de la couche papillaire du derme de nombreux faisceaux de fibrilles, qui prennent les colorants, entre autres le carmin à l'alun, à la manière du tissu tendineux; ces fibrilles sont réunies entre elles par du tissu conjonctif lâche.

Le tissu cellulaire sous-cutané présentait de semblables fibrilles, bien qu'en abondance moindre; il était par contre peu adipeux.

En certains endroits, ce tissu fibreux pénétrait de telle sorte le tissu cellulaire que l'on pouvait inciser jusqu'à l'aponévrose sans trouver autre chose, sans rencontrer un seul lobule adipeux.

Il s'agit ainsi d'une énorme hyperplasie conjonctive.

Les glandes sudoripares ne présentent pas de modifications particulières, tout au plus les tubes glandulaires sont-ils un peu aplatis.

La lumière des artères parut être plus grande qu'à l'état normal; leurs parois étaient légèrement amincies.

Cet agrandissement du diamètre des vaisseaux, et cet amincissement de leurs parois étaient beaucoup plus nets au niveau des veines sous-cutanées : leur lumière en coupe était suffisante pour admettre un mince stylet, et leurs parois apparaissaient au microscope extrêmement minces et pauvres en fibres élastiques.

On ne put mettre en évidence aucun processus inflammatoire, on remarqua même une pauvreté inhabituelle en cellules conjonctives et en cellules rondes.

D'après Holschewnikof, la conclusion de cet examen microscopique est que l'on se trouve bien là en présence d'une maladie nerveuse : avec lésions de la moelle et des nerfs.

Ces derniers temps on a étudié de plus près le processus de ces lésions nerveuses : les cylindre-axes commencent à dégénérer, augmentent de volume, deviennent brillants, homogènes, se colorent au carmin, prennent des varicosités et finalement se dissolvent; et en second lieu la myéline vient prendre part au processus. Il se produit à la suite une substance hyaline, mais dans d'autres cas, au contraire, il se produit de la sclérose, sans qu'on puisse savoir à quoi tient cette variabilité dans le résultat final de la dégénérescence.

A un stade encore plus avancé, la substance hyaline ferait parfois place à la substance amyloïde.

Il semble que l'on puisse faire un rapprochement entre ces lésions nerveuses d'une part, et d'autre part l'hypertrophie des extrémités.

La main gauche du sujet mesurait :

106 m/m de largeur à la base du pouce.

La circonférence en était de 250 m/m.

Une telle hypertrophie serait bien d'ordre nerveux; quant à la question de savoir quelles sont les fibres particulièrement atteintes, il semble bien que les nerfs vaso-moteurs jouent sinon l'unique, du moins le principal rôle.

Remarques à propos du cas d'Holschewnikof

Le malade en question mourut brusquement du tétanos, en quelques jours, sans avoir jamais été examiné auparavant. Cette observation n'est donc qu'un compte rendu d'autopsie.

Comme dans les deux cas de Petren, on ne comprend pas pourquoi il s'agirait d'une acromégalie surajoutée.

La syringomyélie est certaine : il existe une gliomatose médullaire des plus marquées.

Mais rien n'est probant au point de vue acromégalie : le sujet était de taille moyenne, le menton simplement signalé comme étant saillant, enfin et surtout l'hypophyse n'était pas hypertrophiée.

Il semble bien s'être agi là d'une syringomyélie avec chéiromégalie et podomégalie, comme P. Marie en a ultérieurement relaté un cas.

Etude anatomique de deux cas de chéiromégalie dans la syringomyélie (Roussy et Lhermitte, « Société de Neurologie », juin 1911).

Première observation : Briss. Ed., âgé de 50 ans, entré à Bicêtre, en 1899. En 1881, phlegmon de la main gauche. Début de la maladie en 1885, par troubles moteurs et sensitifs à type hémiplegique à droite; en 1889, les doigts de la main gauche commencent à augmenter de volume.

Le 4 mai 1899, on note : du côté droit, une hémiplegie motrice à type spinal frappant les membres supérieur et inférieur avec intégrité de la face; contracture et exagération des réflexes rotuliens et signe de Babinski au membre inférieur. Du même côté, troubles de la sensibilité à dissociation syringomyélique et sudation abondante.

Du côté gauche, pas de troubles moteurs ni sensitifs, réflexes normaux, mais augmentation très nette de la main et des doigts qui sont plus gros, plus larges et plus épais que du côté opposé. Le bras et l'avant-bras sont aussi un peu plus volumineux (un centimètre) que du côté droit.

Mort le 12 novembre 1909 de broncho-pneumonie.

Examen histologique : La lésion commence au niveau de la région olivaire moyenne du bulbe, sous forme d'un gliome s'étendant sur le plancher du quatrième ventricule où il sectionne quelques stries acoustiques.

Dans la région olivaire inférieure, le gliome s'étend et envahit brusquement la région de la calotte, surtout à droite, sectionnant la majorité des fibres sensitives de l'entrecroisement piniforme. Il s'agit d'un gliome plein, non excavé.

Dans la région bulbaire inférieure, la tumeur gliomateuse occupe pour ainsi dire toute la région de la calotte, détruisant les noyaux de Goll et de Burdach, les cornes postérieures de la substance grise centrale.

Au niveau du premier segment cervical, le gliome envahit et détruit les cordons postérieurs et toute la substance grise.

Dans le deuxième segment cervical, le gliome se déplace vers la droite, laissant intacte l'extrémité de la corne postérieure gauche et la corne antérieure homologue.

Du côté opposé (droit) la base de la corne antérieure et toute la corne postérieure sont détruites. Il en est de même dans le segment sous-jacent. Plus bas, dans les cinquième et sixième segments cervicaux, la prolifération gliomateuse se limite à la région péri-épendymaire, se creusant dans la région centro-postérieure d'une fissure étendue transversalement et occupant la base de la corne postérieure droite; le gliome envoie également deux prolongements en coin dans les cordons postérieurs. Le faisceau pyramidal croisé du côté droit présente une dégénération complète.

Dans la région cervicale inférieure, la néoformation gliomateuse se restreint et n'est plus représentée que par un petit nodule excavé siégeant à la base de la corne postérieure droite.

Cette excavation, d'ailleurs très restreinte, disparaît rapidement, et l'on ne constate plus qu'un nodule gliomateux

de la grosseur d'une tête d'épingle à la base de la corne postérieure droite.

La dégénération du faisceau pyramidal croisé droit se poursuit dans toute la hauteur de la moelle.

Les coupes transversales des phalanges, phalanges et phalangettes montrent seulement un épaississement du tissu conjonctif de l'hypoderme et du derme, ainsi qu'une hyperplasie du tissu cellulo-adipeux.

Le squelette des doigts ne nous a pas paru hypertrophié.

Deuxième observation. — Lanton..., âgé de 60 ans, hospitalisé à Bicêtre.

Début de la maladie en 1871 par troubles moteurs légers à type hémiplegique du côté gauche, sans ictus. Un an auparavant, phlegmon diffus grave du coude gauche. En 1875 le malade note l'augmentation de volume de la main gauche.

Le 27 février 1910, on note : à gauche, légère hémiplegie avec intégrité de la face, exagération des réflexes aux membres supérieur et inférieur, et signe de Babinski. Du même côté, troubles sensitifs avec dissociation syringomyélique et troubles vaso-moteurs prononcés.

La main gauche est plus large et plus épaisse que la droite, les doigts boudinés et trapus sont plus gros que du côté opposé.

Les autres segments du membre supérieur, ainsi que le membre inférieur, ne sont pas augmentés de volume.

Du côté droit, pas de troubles moteurs, réflexes normaux, troubles sensitifs légers, hypoesthésie avec erreurs d'interprétation. Mort le 12 avril 1910 de pneumonie.

Examen histologique : La lésion débute au niveau de la région olivaire moyenne du bulbe et occupe à ce niveau la région rétro-pyramidale droite sous forme d'un foyer très petit de désintégration.

Au-dessous, la lésion s'étend sous forme d'une fente détruisant toute la partie centrale de l'olive bulbaire droite. Le processus de désintégration atteint la pyramide dont les fibres sont, pour la plupart, sectionnées. Il existe également

une prolifération névroglie péri-épendymaire modérée. Plus bas, on se trouve en présence de deux cavités à parois gliomateuses : l'une occupant la région de la calotte à droite, l'autre se trouvant à côté de la partie supérieure élargie du canal épendymaire.

Au-dessous de la région olivaire, au niveau de l'entrecroisement piniforme, la cavité redevient unique, détruisant presque toute la région rétro-pyramidale comprenant les fibres sensitives décussant des noyaux de Goll et de Burdach.

Au niveau de la décussation des pyramides, la lésion prend la forme d'une cavité à parois très épaisses, occupant la région rétro-épendymaire, s'engageant dans les cordons postérieurs, d'une part, et, d'autre part, s'insinuant dans la corne antérieure droite.

Le faisceau pyramidal croisé droit est intact, tandis que le faisceau pyramidal croisé gauche présente une dégénération évidente.

Au niveau du premier segment cervical, la cavité s'étend transversalement derrière le canal central qu'elle épargne, détruisant les deux cornes postérieures et la base de la corne antérieure droite.

Dans les segments sous-jacents, la cavité change de situation; elle se développe presque exclusivement à gauche, sectionnant la base de la corne postérieure, et s'effilant dans la corne jusqu'à son extrémité.

Au niveau de C3, la cavité est presque exclusivement limitée à la corne postérieure gauche, les cornes antérieures et postérieure droite sont intactes, sauf un tout petit foyer de désintégration à la base de la corne antérieure.

Dans le cinquième segment cervical, la cavité est strictement limitée à la corne postérieure gauche.

Les coupes portant sur les régions sous-jacentes montrent que la cavité se réduit de plus en plus, à peine décelable en C6, limitée à une fissure très mince ne dépassant pas les limites de la corne postérieure en C7.

Au niveau de D1, la cavité a disparu, et il persiste seulement une bande de tissu névroglie hyperplasié au sein même de la corne postérieure droite.

Nous avons examiné les muscles, les nerfs, les téguments des membres supérieurs, et nous avons pratiqué des coupes transversales de doigt de la main gauche hypertrophiée et de la main droite normale. Tout ce que nous avons pu constater au microscope consiste dans une hypertrophie du pannicule adipeux, une légère sclérose de l'hypoderme.

Les vaisseaux sont sains, les nerfs des doigts examinés par la méthode de Marchi présentent seulement quelques rares fibres de désintégration.

Un cas de syringomyélie avec chéiromégalie suivi d'autopsie,
par Lhermitte et Artom (« Société de Neurologie de
Paris, 4 juillet 1907).

Ces auteurs relatent l'observation clinique suivante :

Dans les antécédents du malade, maçon de son état on ne trouve rien de bien particulier. Il fit une rougeole dans l'enfance et une grippe dans l'âge mûr.

La première manifestation de la maladie semble avoir été un panaris qui évolua sur l'index droit en 1894. Peu après, le malade fit une chute de la hauteur de deux mètres, et cette chute semble avoir précipité l'évolution de la maladie. En 1900, le malade entre à la Salpêtrière, et le diagnostic porté dès cette époque fut celui de syringomyélie.

En 1904, lorsque le malade fut présenté à la Société de Neurologie par MM. Raymond et G. Guillain, le tableau clinique était le suivant : au bras droit, il existait une impotence fonctionnelle des muscles de la main avec amyotrophie, une parésie des extenseurs de la main et de l'avant-bras, le deltoïde était un peu amaigri.

A gauche on retrouvait les mêmes caractères sur les muscles de l'éminence thénar, et sur les muscles interosseux et extenseurs de la main.

Les réflexes tendineux étaient abolis aux membres supérieurs. Aux membres inférieurs, il existait une légère parésie avec exagération des réflexes tendineux.

On notait une cyphose de la colonne vertébrale dans la région dorsale.

Au point de vue de la sensibilité, sur le membre supérieur droit la thermo-anesthésie était très prononcée, sur le bras gauche les erreurs d'interprétation des sensations thermiques étaient fréquentes. Sur le thorax existait une dissociation syringomyélique qui se prolongeait sur l'abdomen et le membre inférieur droit, à l'exception des racines sacrées.

Aucun phénomène bulbo-ponto-pédonculaire.

Le phénomène qui chez ce malade était le plus frappant consistait en une hypertrophie manifeste de la main, du poignet, de l'extrémité inférieure de l'avant-bras du côté droit.

Cette hypertrophie spécialement évidente de la main droite portait sur l'épaisseur et non sur la longueur des doigts, elle aurait commencé, d'après le récit du malade, un an avant cet examen, en 1903.

Le pied ne présentait pas cette hypertrophie.

L'examen radiographique de la main atteinte par le processus hypertrophiant montrait que le squelette osseux ne présentait pas d'altération.

Leur forme aussi bien que leur structure étaient normales. Les articulations des os du carpe entre eux et avec les métacarpiens et les os de l'avant-bras ne présentaient aucune lésion.

La chéiromégalie paraît donc due à l'augmentation de volume des parties molles sans aucune participation du squelette.

Le malade succomba en 1906 à l'âge de 61 ans, consécutivement à une broncho-pneumonie aiguë.

L'autopsie pratiquée 30 heures après la mort nous a fourni les renseignements suivants :

Autopsie : Broncho-pneumonie étendue aux deux poumons, adhérences pleurales à gauche. Le cœur est sain, le foie est gros, la rate volumineuse. Les reins sont congestionnés.

Système nerveux : Il existe sur la convexité des hémisphères une légère lepto-méningite chronique. Le cerveau, la moelle, le bulbe ne présentent pas d'altérations. Au niveau des méninges spinales, on constate de nombreuses adhérences entre l'arachnoïde, la pie-mère et la dure-mère sur la face

postérieure de la moelle; dans les régions cervicale et dorsale les méninges paraissent épaissies.

La section de la moelle fait constater l'existence d'une cavité qui commence à la hauteur de C_{IV} et se termine vers D_{IX}. Au-dessous de la cavité, la moelle a gardé son aspect normal.

Etude histologique : Le cerveau, le bulbe, la protubérance, les pédoncules, le cervelet, examinés suivant les méthodes de Pal, de Nissl, de Van Gieson, ne montrent aucune modification.

Moelle épinière. Description de la cavité : La cavité commence à la hauteur de la quatrième tranche cervicale sous la forme d'une fente mince, plus large en avant qu'en arrière, et contenue dans la corne postérieure droite.

Sa paroi paraît être constituée par une bande de tissu névroglie peu épais; les fibres nerveuses sont bien conservées en avant et dans le voisinage immédiat de la cavité; dans l'intérieur de cette cavité, on remarque des vaisseaux dont la paroi épaisse est en dégénérescence hyaline, et de fins rubans conjonctifs dont, par endroits, les fibres s'écartent pour envelopper un amas de globules rouges.

On saisit ainsi l'origine vasculaire du tissu conjonctif si abondant parfois dans les cavités syringomyéliques ainsi que l'a montré Hauser.

A la hauteur de C_{VII}, la cavité notablement plus développée prend la forme d'un croissant qui suit l'axe des cornes postérieures en passant derrière l'épendyme; elle occupe toute la corne postérieure gauche, et la corne postérieure droite jusqu'à l'union du tiers postérieur avec les deux tiers antérieurs.

A côté de cette grande cavité, il en existe une plus petite, à droite.

La moelle est dans son ensemble aplatie dans le sens antéro-postérieur, les cornes antérieures sont étalées.

Plus bas, la cavité, tout en conservant la même forme et les mêmes rapports, occupe toute la longueur des cornes postérieures qu'en s'élargissant elle envahit peu à peu complètement jusqu'à s'ouvrir directement à la périphérie du côté droit.

A la région dorsale, la cavité s'agrandit encore, et la moelle est réduite à un mince ruban, la cavité est irrégulière et notablement plus large à droite qu'à gauche.

Au niveau de la quatrième tranche dorsale, la cavité s'atténue rapidement et se termine par une prolifération névroglie dans la région juxta-épendymaire.

Canal épendymaire : Au-dessus de la quatrième cervicale, le canal épendymaire est dilaté, entouré d'une prolifération discrète des éléments névroglie. Au niveau de C_{VII}, alors que la cavité est complètement développée, le canal est aplati, presque virtuel, grâce à la compression exercée par la cavité et à la prolifération épithéliale.

Dans la région dorsale supérieure, le canal s'ouvre dans la cavité dont la paroi est tapissée par endroits par l'épithélium épendymaire; il réapparaît normal à la partie inférieure de la moelle dorsale.

La paroi de la cavité syringomyélique est tapissée presque partout par un revêtement conjonctif formant une membrane plissée (membrane papillaire des auteurs), sur laquelle semblent s'attacher en grand nombre les fibres névroglie du voisinage : par endroits, la paroi est constituée seulement par un feutrage névroglie plus ou moins épais.

Rappelons que par place, la cavité est limitée par l'épithélium épendymaire recouvrant la zone névroglie.

Dans tous les segments dans lesquels existe la cavité, la prolifération névroglie est active ; près de la cavité et aussi autour des vaisseaux, les fibrilles deviennent indistinctes et peu nombreuses.

Il semble que les deux processus d'homogénéisation et de raréfaction soient en jeu pour produire les différents aspects rencontrés.

Dans l'intérieur de la cavité, on trouve de nombreuses cloisons qui donnent naissance à des diverticules d'aspects et de formes variés; en outre on remarque des colonnes constituées par un tissu névroglie, des vaisseaux, et entourées par une membrane conjonctive plissée.

Au niveau de la partie postérieure de la cavité, et dans son intérieur, nous avons constaté plusieurs formations décrites par les classiques sous le terme de névromes de régénération.

Lésions vasculaires : Nous avons pu rencontrer les diverses lésions décrites par Philippe et Oberthür, et Thomas et Hauser dans le processus syringomyélique.

Les vaisseaux sont tortueux, dilatés, extrêmement nombreux (probablement multipliés); leurs parois sont très épaissies, en dégénérescence fibro-hyaline.

Sur la bordure de la cavité, les parois vasculaires s'épaississent à un point tel que la cavité s'efface; le vaisseau ainsi transformé en un ruban fibreux devient l'origine de la membrane papillaire que nous avons signalée.

Les lésions vasculaires n'existent pas seulement au voisinage et dans l'intérieur de la paroi de la cavité, elles sont manifestes à distance; elles existent nettement d'ailleurs au niveau de CII, c'est-à-dire bien au-dessus de la partie supérieure de la cavité.

Nous n'avons pas constaté de processus de thrombose ni d'hémorragie.

Substance grise : Elle est parfaitement normale à la moelle cervicale jusqu'au niveau du quatrième segment. Là, la corne postérieure droite a en partie disparu; plus bas, les deux cornes sont atteintes par le processus cavitair; à ce niveau, la méthode de Nissl permet de constater quelques altérations minimales des cellules des cornes antérieures, et la méthode de Weigert fait voir que les fibres nerveuses sont irrégulières et moniliformes. Le groupe cellulaire postéro-interne est particulièrement pauvre en cellules.

Dans les segments cervicaux inférieurs (sixième, septième et huitième), la corne antérieure droite a presque complètement disparu, plus bas les deux cornes sont indistinctes, envahies qu'elles sont par la cavité ou par la gliose juxta-cavitair.

Dans la moelle dorsale inférieure, les cornes postérieures réapparaissent normales; à ce niveau, les cornes antérieures sont reconstituées, mais elles restent profondément lésées, et leurs éléments constitutifs présentent encore un processus net de désintégration; les cellules sont arrondies, pigmentées, sans chromatophiles, quelques-unes sans noyau.

A la moelle lombaire, la substance grise est normale.

Les cellules nerveuses des segments médullaires où n'existe

aucun processus syringomyélique ne sont pas normales, les noyaux sont petits, le pigment est abondant, les prolongements grêles. Ces altérations nous paraissent devoir être mises moins sur le compte de la gliose spinale que sur le compte de l'âge assez avancé du malade (61 ans).

Substance blanche : D'une manière générale, on peut dire qu'il n'est pas un faisceau qui n'ait été touché plus ou moins par le processus gliomateux.

Au niveau de C_{IV} les faisceaux postérieurs sont dégénérés, aussi bien Goll que Burdach, seule est respectée la partie la plus externe de ce dernier cordon.

Au niveau de C_{VII}, le faisceau de Gowers, le faisceau cérébelleux direct, le faisceau fondamental latéral sont intéressés, les lésions des cordons postérieurs affectent la même topographie que dans les régions sus-jacentes.

La dégénération des faisceaux antérieurs et latéraux augmente de haut en bas, et, à la région dorsale, il ne persiste au niveau des cordons latéraux que quelques fibres périphériques colorées suivant la méthode de Weigert.

La méthode de Marchi nous a montré exclusivement au niveau de la sixième cervicale l'existence de corps granuleux dans tous les faisceaux spinaux.

Racines rachidiennes : Les racines antérieures et postérieures sont saines jusqu'à C_{VII}; à partir de ce niveau elles sont plus ou moins sclérosées suivant les niveaux considérés.

Méninges : Il existe sur toute l'étendue de la moelle occupée par la cavité un épaissement des méninges, surtout de la dure-mère et de l'arachnoïde.

Nerfs périphériques : Nous avons examiné le tibial antérieur, le médian, le musculo-cutané du côté droit.

Tandis que les coupes des nerfs du membre inférieur ne nous ont montré que de légères lésions de sclérose sans dégénérescence, les nerfs du membre supérieur droit présentaient des lésions marquées : c'est ainsi que le cubital, le musculo-cutané étaient extrêmement riches en fibres grêles, aux dépens des fibres moyennes et grosses nettement diminuées de nombre. Il n'existait pas de processus récent de dégénération.

Les nerfs de la main ont été examinés isolément (cubital, médian, collatéraux des doigts). Dans tous ces troncs nerveux, la méthode de Marchi nous a permis de constater l'existence de fibres en dégénérescence, de corps granuleux en abondance. Les vaisseaux étaient normaux, non épaissis, sans aucune infiltration.

Muscles : Les muscles des membres inférieurs ne présentaient aucune atrophie. Le jumeau interne, le biceps droit sont absolument sains; dans le jambier antérieur, on constate une prolifération des noyaux du sarcolemme associée à l'atrophie de quelques fibres, mais ce processus d'atrophie simple est discret et limité.

Les petits muscles de la main droite (éminence thénar, éminence hypothénar) sont extrêmement atrophiés.

Au microscope, les fibres apparaissent diminuées de nombre et de volume, les noyaux du sarcolemme ont activement proliféré, ainsi que le tissu interstitiel. Dans certains muscles existe une infiltration adipeuse marquée.

Peau : La peau de la paume de la main droite et de la face dorsale est épaissie d'une manière régulière, sans callosités, sans raghades ni ulcérations.

Au point de vue histologique, on constate que la couche cornée est très épaissie, et a au moins quadruplé d'épaisseur.

L'hypertrophie porte surtout sur le *stratum lucidum*, et la couche de Malpighi est intacte. Le derme est augmenté d'épaisseur, les trousseaux fibreux sont abondants et forts, le tissu adipeux est épais; les glandes sébacées et sudoripares sont normales, les vaisseaux ne sont pas altérés.

Glandes vasculaires sanguines : Les capsules surrénales, le corps thyroïde sont normaux.

L'hypophyse n'est nullement augmentée de volume; les coupes montrent que les éléments glandulaires sont ordonnés suivant l'orientation normale.

Il n'existe aucune trace de sclérose.

Il est à noter que les cellules chromophobes sont très rares, et qu'au contraire les éléments chromophiles sont nombreux et serrés; les cellules éosinophiles sont plus nombreuses que les cyanophiles: en définitive, l'hypophyse possède tous les caractères d'une glande en activité sécrétoire normale et nullement désordonnée.

Symptomatologie

La main chéiromégallique se présente comme une main énorme, trapue, massive, en battoir, aux doigts boudinés ; les plis de flexion palmaire normaux s'atténuent, la saillie des tendons extenseurs devient moins nette ; mais cette grosse main n'est nullement oedémateuse ; il est impossible d'y imprimer un godet ; elle est sèche, pourrait-on dire.

L'hypertrophie intéresse la main et le poignet, mais ne remonte pas plus haut, dans la plupart des cas : nous verrons pourtant que, dans deux observations très typiques de chéiromégallie syringomyélique, l'avant-bras et même le bras peuvent être pris.

Les doigts sont épaissis, mais ne sont pas allongés.

L'augmentation de volume est très souvent inégalement répartie : ainsi, dans le cas de P. Marie, l'accroissement portait surtout sur les trois premiers métacarpiens et un peu sur le quatrième.

Dans notre première observation, le pouce est nettement plus massif que les autres doigts, il en est difforme.

Dans la plupart des cas, le processus est unilatéral ; pourtant, dans le cas de Pel, et dans un de nos cas personnels, les deux mains étaient prises.

Le squelette est-il intéressé par l'hypertrophie ? Il semble bien que non, le plus souvent.

L'examen des radiographies montre l'intégrité des os dans la majorité des cas ; et ceci contraste avec l'énorme développement des parties molles.

Lhermitte et Artom, Lounz, Raymond et Guillaïn n'ont observé aucune hypertrophie osseuse.

Schlittenhelm signale même une légère atrophie par endroits.

Chauffard et Griffon n'ont presque rien vu comme augmentation de volume, d'après la radiographie de leur cas.

Dans une de nos observations, le squelette de la main était entièrement normal, sauf les troubles trophiques résiduels à la suite des panaris.

Par contre, dans notre second cas, il existe une hypertrophie osseuse très marquée.

D'autres auteurs, tels que Schlesinger et Pel, notent l'augmentation de volume des os de la main.

Mais il est vrai que l'observation de Schlesinger n'a pas le contrôle radiographique, et que celle de Pel, qui présente ce contrôle, manque un peu de précision au point de vue de l'étiologie syringomyélique, ou tout au moins de son étiologie purement syringomyélique : elle est très vraisemblable, mais pas absolument certaine.

Il semble donc que l'hypertrophie osseuse manque le plus souvent ; sans que l'on puisse dire pourquoi, elle existe très marquée dans certains cas.

Là, comme pour la plupart des troubles trophiques, il est toujours possible de voir survenir des réactions squelettiques variables et même opposées, sous l'influence d'une même cause.

Tels sont les symptômes de la chéiromégalie syringomyélique ; mais il existe des symptômes associés que l'on ne peut omettre, car c'est grâce à cet entourage, à ce contexte, que l'on rattache sans hésiter le phénomène morbide à sa véritable cause, comme nous aurons l'occasion de le souligner plus loin, au chapitre du diagnostic.

Signalons tout d'abord la fréquence des troubles trophiques au niveau de la main. Et le plus fréquent d'entre eux est certainement le panaris anesthésique.

Dans notre première observation, le malade vit survenir à deux reprises une inflammation torpide d'une phalange, suivie d'une suppuration prolongée, avec nécrose et chute partielle de la phalangette du pouce.

Dans notre seconde observation, il se produisit deux panaris analgésiques : le premier au niveau de l'annulaire droit, le second au niveau du médius ; le premier se fistulisa et aboutit à la nécrose de la dernière phalange du doigt ; le second ne se fistulisa pas, mais laissa un épaissement du doigt.

C'est un panaris semblable de l'index droit qui a constitué la première manifestation de la maladie dans le cas de Lhermitte et Artom ; dans celui de Charcot et Brissaud, il existait des cicatrices de panaris anesthésique à deux doigts de la main hypertrophiée, avec chute partielle de la phalangette de l'index.

Schlesinger note des productions ostéophytiques au niveau des métacarpiens et des phalanges, ainsi qu'une sub-luxation pathologique du pouce.

Il insiste sur ce fait que les doigts peuvent être déformés, recourbés, contracturés.

Sabrazès signale un panaris analgésique qui nécessita pendant des mois l'application de pansements: il se produisit un trajet fistuleux et une cicatrice adhérente sur le bord externe du doigt en question.

Ces troubles trophiques peuvent frapper, non seulement le tissu osseux, mais aussi les articulations provoquant de véritables arthropathies. Et il ne s'agit pas seulement de l'arthropathie syringomyélique classique au membre supérieur, telle que l'arthropathie de l'épaule droite présentée par notre premier malade, mais bien de lésions polyarticulaires de la main hypertrophiée, qui présentait, dans le cas de Charcot et Brissaud, « des arthropathies multiples des petites jointures ».

Citons enfin, dans l'observation de P. Marie, où la podomégalie s'associe à la chéiromégalie, des traces de mal perforant plantaire au niveau de l'extrémité antérieure du cinquième métatarsien.

En plus des troubles trophiques, il est remarquable de voir quelle est la fréquence des phénomènes sympathiques.

Pel signale l'augmentation du dermographisme et de la sécrétion sudorale du côté de la chéiromégalie. Roussy et Lhermitte notent, dans leur deuxième observation, des troubles vaso-moteurs accentués du côté correspondant.

Roth remarque, dans une de ses observations, la rapidité d'apparition et de disparition de l'œdème local; dans une autre de ses observations, la main malade était plus frileuse et présentait une sudation plus accentuée que du côté opposé.

Dernièrement, en décembre 1924, MM. Guillain, Alajouamine et Périssou présentaient à la Société de Neurologie de Paris, un syringomyélique qui avait les troubles trophiques suivants :

Au niveau du membre supérieur gauche, on observait un œdème subit et transitoire, des crevasses, des panaris de Morvan, et surtout une hypertrophie musculaire localisée à tout le membre supérieur gauche, hypertrophie diffuse avec, par place, des boules musculaires.

En ce qui nous concerne, nos deux malades présentaient des troubles nets du système sympathique.

Quelle est la date d'apparition de la chéiromégalie parmi les différents symptômes de la maladie causale ? C'est très variable : tantôt manifestation très précoce, tantôt tardive.

On la rencontre parfois au début de l'évolution ; c'est elle qui attire l'attention du malade dans le cas de P. Marie, dans celui de Schlesinger, dans la première observation de Petren.

Ailleurs, ce n'est au contraire qu'un trouble assez tardif : il se produit d'abord un ou plusieurs panaris analgésiques, et ce n'est qu'ensuite que l'on voit survenir l'hypertrophie des extrémités ; dans le cas de Lhermitte et Artom, la chéiromégalie survient neuf ans après le panaris initial, quatre ans après le dé-

but dans la première observation de Roussy et Lhermitte.

Dans chacun de nos deux cas, elle a été précédée de panaris anesthésiques.

Tels sont les symptômes de la chéiromégalie, avec son adjonction fréquente de troubles trophiques et de phénomènes sympathiques.

Reste à placer cette chéiromégalie dans le cadre de la maladie causale, à étudier comment se groupaient les manifestations syringomyéliques dans les observations.

Il est surtout intéressant de rechercher quelles étaient les relations entre les troubles de thermo-anesthésie et l'hypertrophie de la main.

La plupart du temps, les modifications de la sensibilité thermique prédominent du côté de la chéiromégalie : c'est le cas pour les observations de Schlesinger, de Lhermitte et Artom, dans le deuxième cas de Roussy et Lhermitte, dans ceux de Charcot et Brissaud, et de Chauffard et Griffon. Au contraire, dans le premier cas de Roussy et Lhermitte, elle prédominait du côté opposé.

Dans notre premier cas, la bilatéralité de l'affection ne permettait pas de rechercher la concordance ou la discordance des troubles sensitifs.

Dans notre second cas, la zone de dissociation sensitive syringomyélique est nettement localisée au bras correspondant à la chéiromégalie.

D'autre part, dans nos deux observations, on voit qu'il existe une atteinte de l'articulation de l'épaule du même côté.

Il semble donc que tous les symptômes syringomyéliques existent au maximum au niveau de la chéiromégalie.

C'est, d'une part, l'apparence si particulière de cette énorme main, et d'autre part l'association si fréquente des troubles sympathiques qui dominent toute cette symptomatologie.

Diagnostic

En présence de cette grosse main boudinée, il faut d'abord la rapporter à la syringomyélie, en éliminant l'hypothèse de main acromégale ; et ensuite, ne pas la confondre avec la main dite « succulente ».

Nous verrons qu'il existe d'autres diagnostics différentiels, mais moins importants, qui pourraient se poser avec le myxœdème, ou bien avec l'ostéo-arthropathie pneumique hypertrophiante, ou encore avec certaines macrosomies.

Le diagnostic se fait :

1° Par l'examen de la main prise isolément.

2° Par la présence ou l'absence de caractères associés, tels que podomégale et augmentation du massif facial.

3° Par l'examen neurologique.

C'est certainement avec l'acromégale que la confusion risque le plus de se produire ; et la main acromégale a certainement été confondue, dans un certain nombre de cas, avec la chéiromégale syringomyélique ; nous citons plus haut les observations de

Pel et de Petren, où cette erreur est évidente. Aussi, M. Froment a-t-il rappelé, dans son rapport sur les syndromes hypophysaires (à la III^e Réunion annuelle internationale de la Société de Neurologie de Paris) :

« Qu'il existait toute une série d'affections avec lesquelles la maladie de P. Marie risquait d'être confondue, lorsqu'elle n'est pas bien caractérisée, et avec lesquelles, en fait, elle l'a été très souvent. Aussi, tout cas d'acromégalie partielle ou congénitale devrait-il être tenu pour douteux ou suspect, et tout cas d'acromégalie unilatérale pour inexact. »

Tout d'abord, l'hypertrophie est-elle uni ou bilatérale ? L'unité rend le diagnostic aisé : on est obligé de penser à autre chose qu'à l'acromégalie. Mais il est un peu plus difficile, en cas de bilatéralité, et davantage encore quand il existe une podomégalie associée : comme dans le cas rapporté par P. Marie.

Si l'on se reporte aux caractères de l'acromégalie, tels que les donne Souza-Leite, dans sa thèse, on voit que la main d'acromégale est hypertrophiée régulièrement ; elle est prise dans son ensemble ; elle est proportionnée dans sa disproportion (P. Marie). Jamais on n'y voit d'hypertrophies inégales, portant particulièrement sur un ou plusieurs doigts ; il n'y a pas d'atrophie musculaire, pas de déformations de la main par contracture ; on ne voit jamais de troubles trophiques du squelette, tels que la perte d'une phalange, l'aplasie des ongles, les panaris anesthésiques.

Le squelette est toujours hypertrophié, tandis que ce n'est pas constant dans la syringomyélie.

Mais il ne suffit pas d'examiner la main : il faut y joindre les signes associés :

« Même s'il demeurerait le moindre doute, dit P. Marie, on n'aurait qu'à détacher les yeux de ces extrémités et à regarder le malade lui-même : l'aspect de la face, avec son maxillaire inférieur prognathe, son nez élargi, avec les saillies démesurées de ses arcades orbitaires, la cyphose rachidienne, la démarche de pachyderme, tout son habitus, en un mot, crieraient à l'instant que celui-là est un acromégalique, n'ayant avec un syringomyélique aucun lien de parenté. »

Enfin, la radiographie de la selle turcique ne montre aucun élargissement, quand il s'agit d'une chéiromégalie syringomyélique.

A part l'acromégalie, on ne peut guère observer d'hypertrophie de la main que dans des affections très différentes de la syringomyélie, telles que le myxoedème, ou l'ostéo-arthropathie pneumique hypertrophiante.

Dans le myxoedème, l'œdème n'est pas limité aux extrémités, et le diagnostic est facile. Il s'agit d'un malade qui présente un visage bouffi, arrondi, le front est bossué, les paupières sont œdématisées ; elles s'ouvrent à peine et cachent presque entièrement les yeux ; il n'y a pas de prognatisme, comme dans l'acromégalie.

Les mains et les pieds, tuméfiés, quelquefois vio-

lacés, font suite à des membres eux-mêmes tuméfiés et arrondis. Les téguments offrent un œdème dur, un aspect rugueux, une coloration jaunâtre et cireuse; ils se desquament et font corps avec les tissus sous-cutanés, leur adhèrent assez fortement : de là l'immobilité et la consistance cireuse de la peau. On note enfin l'atrophie du corps thyroïde.

Dans l'ostéo-arthropathie pneumique hypertrophiante, on observe également des mains énormes ; mais le diagnostic se fait aisément par les caractères de cette hypertrophie ; ce ne sont pas seulement de grosses mains, mais des mains déformées ; les doigts prennent l'aspect dit en « baguette de tambour », les poignets sont déformés par un renflement brusque de l'extrémité inférieure des deux os de l'avant-bras.

Enfin et surtout, il s'agit d'un malade cachectique, arrivé à la dernière période d'une affection pulmonaire chronique.

Restent encore les macrosomies congénitales, qui pourraient donner le change ; on les a très improprement appelées « acromégalias partielles » ; ce sont des sujets qui présentent une hypertrophie considérable en des points très localisés ; elle est toujours congénitale et stationnaire, et le plus souvent unilatérale. Elle peut atteindre toute une moitié du corps, ou bien au contraire se confiner à un membre, ou seulement à une main, à un pied, ou même à un seul doigt.

Ce sont là de véritables difformités congénitales, qui n'ont rien à voir avec les différentes variétés de chéiromégalias acquises.

Dans tous les cas, l'examen neurologique vient confirmer le diagnostic, en révélant la présence des symptômes sensitifs de la syringomyélie : dissociation syringomyélique, cyphose, paralysie spasmodique, atrophie musculaire.

Mais il reste encore, chez un syringomyélique, à distinguer la main succulente d'avec la chéiromégalie.

La main succulente, telle qu'on la trouve décrite dans la thèse de Marinesco, est assez différente de la chéiromégalie : elle est due à la combinaison de troubles trophiques cutanés et vaso-moteurs, avec l'atrophie Aran-Duchenne. Le bord cubital de la main, au lieu d'être convexe, est excavé. La face dorsale est ronde et potelée ; on n'y distingue pas de reliefs tendineux ; on aperçoit, comme à travers un voile, le réseau veineux. Cette apparence est due à une tuméfaction, tantôt légère, tantôt allant jusqu'à l'empâtement ; il ne s'agit pas d'un véritable œdème, car la pression digitale n'y laisse aucun godet. Les doigts ont aussi un aspect particulier : ils sont fusiformes, parfois en fuseaux courts, parfois en fuseaux allongés ; ils sont comme boudinés à leur base.

A leur surface, le tégument de la première phalange présente les altérations du Glossy-Skin.

La face dorsale des doigts est seule œdématiée.

La main est froide et toujours sèche ; elle peut se cyanoser, si la température ambiante s'abaisse.

Le substratum anatomique de cette tuméfaction dorsale consiste, d'une part, en un processus plastique ayant son siège dans le tissu cellulaire sous-cutané, et donnant lieu à la production d'éléments

nouveaux du tissu conjonctif ; et, d'autre part, en un processus vaso-moteur apparaissant et disparaissant à certains moments.

Dans un cas étudié avec les rayons X, l'auteur n'a pas vu d'hypertrophie nette des os de la main. Il n'y a pas de troubles des glandes sudoripares.

Il s'agit en somme d'une main tuméfiée, froide et faible, avec des doigts fuselés, ne présentant pas de crises de douleurs.

On voit combien cette main succulente est différente de la chéiromégalie, où les doigts sont carrés, boudinés et non en fuseau, et où l'hypertrophie occupe les deux faces palmaire et dorsale de la main, sans aucun aspect d'œdème.

Nous croyons utile de renvoyer aux cas qui présentent un intérêt particulier au point de vue du diagnostic différentiel, et qui ont été groupés dans un chapitre spécial, à la fin des observations.

Anatomie pathologique

L'anatomie pathologique de la chéiromégalie syringomyélique comprend :

- 1° L'étude des tissus de la main elle-même ;
- 2° Celle des lésions médullaires causales.

Nous n'avons pu retrouver, dans la littérature médicale, que quatre cas de chéiromégalie suivis d'autopsie: celui de Lhermitte et Artom, ceux de Roussy et Lhermitte, enfin l'observation d'Holschewnikof, qui doit être mise à part. En effet, tandis que les trois premiers cas furent examinés cliniquement avec soin, le quatrième, celui d'Holschewnikof, n'est qu'une découverte d'autopsie.

Dans tous ces cas, l'examen des téguments hypertrophiés les montra atteints sur toute leur épaisseur; non seulement la couche cornée est au moins quadruplée, mais le derme et le tissu cellulaire sous-cutané participent au processus hyperplasique.

Holschewnikof décrit de très épaisses fibrilles conjonctives à l'intérieur du derme et du tissu cellulaire; en certains endroits, dit-il, le tissu fibreux est tellement abondant que l'on peut inciser jusqu'à l'aponévrose, sans trouver autre chose, sans rencontrer un seul lobule adipeux.

Et dans cette énorme hyperplasie conjonctive, l'on rencontre des vaisseaux dilatés, à parois amincies.

D'après Holschewnikof, on peut observer dans les téguments hypertrophiés des lésions nerveuses de dégénérescence des extrémités cylindraxiles.

Par contre, les os de la main ne seraient pas toujours hypertrophiés (Observation de Roussy et Lhermitte).

Cette hypertrophie manquerait même dans la plupart des cas. En ce qui nous concerne, nous l'avons observée une fois sur deux.

Il est intéressant de noter que l'hypertrophie cutanée peut atteindre un degré tel qu'elle arrive à dissimuler entièrement une atrophie musculaire très prononcée; on ne s'attend évidemment pas à trouver une fonte des muscles dans une pareille main en battoir, comme ce fut le cas dans l'observation de Lhermitte et Artom.

Quant aux lésions médullaires, elles sont très variables dans leur nature, leur étendue en hauteur et leur topographie aux différents niveaux; ce sont des lésions serpigneuses, allant d'un côté à l'autre de la moelle.

Il existe un seul caractère commun: c'est la conti-

nuité du processus, depuis la limite supérieure jusqu'à la limite inférieure de la lésion.

Pour un même cas, l'atteinte de la substance grise de la moelle n'est pas la même, suivant la hauteur de la lésion ; ce sont tantôt les cornes antérieures, tantôt, et beaucoup plus souvent, les cornes postérieures, qui sont lésées.

La limite supérieure est au bulbe, dans les cas de Roussy et Lhermitte ; plus bas, vers le milieu de la moelle cervicale, dans ceux de Lhermitte et Artom et d'Holschewnikof.

La limite inférieure est tout aussi variable : tantôt ne dépassant pas la moelle cervicale, tantôt descendant jusqu'au quatrième, ou même jusqu'au neuvième segment dorsal.

Dans un cas, nous aurons affaire à une cavité tapissée d'un épais feutrage névroglie ; dans un autre, il s'agira, au contraire, d'un gliome plein.

On voit quelle est, à tous les points de vue, la variabilité des lésions médullaires correspondant aux chéiromégalias.

Aussi ne peut-on pas en déduire des relations de cause à effet ; l'atteinte des cornes de la moelle siège aussi bien du côté opposé à la chéiromégalie que du même côté.

On voit donc que ces résultats anatomo-pathologiques sont contradictoires, puisque les lésions médullaires siègent presque exclusivement, tantôt du côté même de la chéiromégalie, tantôt du côté opposé.

De sorte qu'à cette particularité clinique qu'est la

chéiromégalie ne correspond aucune particularité dans les lésions médullaires correspondantes ; et l'on ne peut pas dire que ce trouble trophique très spécial et très rare, soit en relation avec une disposition anatomique également spéciale et rare, par son siège ou par son histologie.

Pathogénie

La pathogénie des chéiromégalias syringomyéliques reste obscure. Raymond et Guillaïn, publiant leur observation, en 1904, ne disaient-ils pas que : « Manquant de documents à cet égard, ils ne formuleraient pas d'hypothèses ».

Depuis cette époque, quelques observations nouvelles ont été publiées, dont trois avec autopsie.

Dès lors, on pouvait chercher à établir une relation entre l'hypertrophie de la main et les lésions de la moelle, au niveau des centres du membres supérieur.

L'étude des deux cas avec autopsie rapportés par Roussy et Lhermitte conduit aux réflexions suivantes :

Les lésions sont exclusivement limitées à la région cervicale supérieure, et surtout à la moitié inférieure du bulbe, où elles acquièrent une grande intensité ; elles sont donc sus-jacentes aux segments médullaires d'origine du plexus brachial.

Elles expliquent bien, par la dégénération du faisceau pyramidal, les symptômes paréto-spasmodiques, mais elles éclairent peu la pathogénie encore si obs-

cure de la chéiromégalie. En effet, si, dans la seconde observation, chéiromégalie et cavité syringomyélique médullaire sont toutes deux à gauche, dans la première observation au contraire, l'hypertrophie de la main gauche coïncide avec une excavation médullaire du côté droit.

Mais il est vrai que cette discordance entre le côté de la lésion médullaire et le côté de la chéiromégalie n'existe qu'au niveau de la moelle cervicale, car, plus haut, vers le bulbe, les altérations syringomyéliques s'observent aussi bien du côté correspondant que du côté opposé.

Notons enfin que les lésions portent presque uniquement sur les cornes postérieures, respectant presque entièrement les cornes antérieures.

Dans le troisième cas, celui de Lhermitte et Artom, les lésions s'étendent de la quatrième cervicale à la quatrième dorsale ; elles correspondent donc à l'émergence des racines du plexus brachial, et également à la partie supérieure de la colonne sympathique de la moelle dorsale. Mais, dans ce cas, comme dans les deux précédents de Roussy et Lhermitte, ce sont les cornes postérieures et non les cornes antérieures qui sont atteintes.

On peut en tirer les conclusions suivantes :

1° Ce ne sont pas les segments médullaires correspondant à l'émergence du plexus brachial qui sont surtout atteints, mais les segments sus-jacents.

(Cf. les observations en question, dans le chapitre anatomo-pathologique.)

2° Ce ne sont pas les cornes antérieures, mais les cornes postérieures qui sont touchées.

3° La situation de la lésion tantôt du même côté, tantôt du côté opposé par rapport au trouble trophique, ne peut donner aucune explication sur la genèse de la chéiromégalie. Il faut pourtant noter que dans le cas où les lésions siégeaient du côté opposé dans la moelle, elles étaient bilatérales, plus haut dans le bulbe.

En résumé, les recherches anatomo-pathologiques nous révèlent la variabilité des lésions médullaires coexistant avec la chéiromégalie ; elles montrent que l'atteinte des centres d'origine du plexus brachial n'est pas constante et par suite pas nécessaire.

Ne faut-il pas demander à la clinique des suggestions incitant à une nouvelle orientation des recherches anatomo-pathologiques à venir ? Une première remarque nous a paru s'imposer : c'est que l'atrophie musculaire type Aran-Duchenne ne coïncidait que dans une de nos observations avec la chéiromégalie ; elle n'aurait pas manqué de le faire si les cornes antérieures correspondant à l'extrémité distale du membre supérieur étaient vraiment en cause.

Il nous a semblé encore que, dans nombre d'observations de chéiromégalias, les troubles moteurs, quelle qu'en soit la nature, étaient souvent fort peu accentués.

Si, par contre, l'on étudie comparativement les observations publiées jusqu'à ce jour, l'attention est attirée sur la grande fréquence des phénomènes sym-

pathiques associés, si souvent rencontrés d'ailleurs dans les syringomyélies, et en particulier dans celles qui s'accompagnent d'arthropathies. (Exaltier, *Thèse de Lyon*, 1925-1926.)

Parmi les observations de chéiromégalie que nous avons retrouvées, on peut citer le cas de Lounz, où survint une éruption eczémateuse avec bulles à contenu séreux, taches bleuâtres et sensation de froid ; de même celui de Chauffard et Griffon, où la sécrétion sudorale était diminuée du côté correspondant.

Raymond et Guillaïn signalent la suppression du phénomène de la chair de poule, et une hémisudation correspondant au côté de la chéiromégalie.

Enfin, dans la plupart des observations, on voit coexister des panaris analgésiques ou des arthropathies avec l'hypertrophie de la main, ainsi que dans nos deux cas.

Et cette coïncidence fréquente d'arthropathies avec les manifestations d'ordre sympathique d'une part, et avec la chéiromégalie d'autre part, fait penser à une cause univoque pouvant expliquer tous ces phénomènes.

Le 4 mai 1922, André Thomas publiait, à la Société de Neurologie de Paris, un article intéressant sur les troubles de la réflexivité sympathique dans la syringomyélie :

« Cette affection, dit-il, dont les lésions s'étagent
« parfois depuis le bulbe jusqu'à la région lombo-
« sacrée, est celle qui compromet le plus sûrement
« la continuité de la colonne sympathique : cette co-

« l'anneau occupant dans la moelle la coupe latérale, « depuis la moitié inférieure du huitième segment cervical jusqu'au troisième segment lombaire. »

L'auteur note des troubles de la sudation et du dermographisme, de la croissance des ongles et du réflexe pilomoteur, avec une disposition en îlots de la chair de poule dans un territoire restreint et toujours le même.

Mais, dans l'observation d'André Thomas, comme dans une observation antérieure de Grasset, il s'agit d'une syringomyélie sans arthropathie et sans chéiromégalie.

Dans les deux cas observés par nous, il existait des troubles sympathiques accentués.

Nous présentions notre premier cas à la Société Médicale des Hôpitaux de Lyon, en octobre 1924, en attirant l'attention sur l'importance de cet élément.

Quelques semaines plus tard, MM. Guillain, Alajouanine et Périssou présentaient un malade atteint de syringomyélie caractérisée par l'apparition, au niveau du membre supérieur gauche, de troubles trophiques divers (œdème subit, transitoire, du membre, éruption, crevasses, panaris de Morvan, brûlures) et par l'existence à ce niveau d'abolition des réflexes tendineux, de troubles dissociés de la sensibilité portant sur les sensations thermiques ; il existait par ailleurs un syndrome sympathique paralytique.

Mais le fait très remarquable était ici l'hypertrophie musculaire localisée à tout le membre supérieur gauche, hypertrophie diffuse, avec, par places, des boules

musculaires semblables à celles de certaines myopathies : les réactions électriques n'étaient troublées qu'au niveau de ces boules.

Cette hypertrophie musculaire, qui n'avait pas été encore signalée dans la syringomyélie, nous paraît s'apparenter avec la chéiromégalie, à cette différence près que l'hyperplasie porte sur les fibres musculaires et non pas sur le tissu cellulaire sous-cutané.

Enfin, tout récemment, MM. Policard et Leriche faisaient, à la Société Médicale des Hôpitaux de Lyon (9 février 1926), une communication très intéressante sur le mécanisme histo-physiologique qui permet d'expliquer la production des raréfactions et néoformations osseuses habituellement associées dans les ostéo-arthropathies nerveuses.

« Il y aurait toujours à l'origine un processus vaso-moteur.

« La vaso-dilatation entraîne une raréfaction osseuse, accompagnée, conformément à la loi générale de l'os, d'une néoformation d'os dans le voisinage, en rapport avec la surcharge calcique locale déclenchée par la raréfaction. »

Or, l'existence de poussées vaso-motrices indubitables dans les chéiromégalies, et, d'autre part, la présence de lésions osseuses du carpe dans notre seconde observation, avec association de raréfaction et de néoformation osseuse, tout cela semble en relation étroite avec les faits rapportés par MM. Policard et Leriche.

Ainsi, nous pouvons arriver aux conclusions pathogéniques suivantes :

Anatomiquement, l'hypertrophie de la main ne s'explique pas par une lésion des centres médullaires du plexus brachial.

Cliniquement, l'on est frappé de la fréquence des troubles sympathiques associés.

En ce qui concerne notre première observation, l'action presque instantanée du traitement radiothérapique sur le volume de main nous paraît être un argument de plus en faveur d'une pathogénie sympathique.

Mais peut-on invoquer l'atteinte des centres sympathiques médullaires ? On sait que, classiquement, ces centres sont situés du deuxième au huitième segment dorsal, au niveau de la colonne de Clarke (Pierret), de la base de la corne antérieure, et surtout de la corne latérale (François Franck, Hallion).

Mais, sur les trois observations connues de chéiromégalie avec autopsie, deux ne s'accompagnent d'aucune lésion de la moelle dorsale : on est donc obligé de penser qu'il pourrait s'agir de l'atteinte d'une colonne sympathique, non plus dorsale, mais cervicale, telle qu'on la voit figurée dans la séméiologie de Déjerine.

Peut-être même les centres sympathiques bulbaires entreraient-ils en jeu.

L'étude clinique des troubles sympathiques associés aux arthropathies nerveuses et en particulier

aux arthropathies syringomyéliques, a déjà incité MM. Froment et Exaltier à mettre ces troubles ostéo-articulaires (qui souvent, nous l'avons vu, coexistent avec la chéiromégalie et portent sur le même membre) sur le compte de lésions des centres ou des voies sympathiques.

Traitement

Le traitement des chéiromégalias syringomyéliques relève exclusivement de la radiothérapie, tout au moins à l'heure actuelle.

Et il semble bien que que les rayons X agissent sur cette déformation avec une netteté et une rapidité remarquables : plus encore que sur les autres manifestations de la syringomyélie.

En lisant le rapport de Duhain, de Lille, au III^e Congrès de Physiothérapie des Médecins de langue française (avril 1911), on voit que « les troubles « vaso-moteurs et trophiques rétrocedent, en règle « générale, sous l'influence de la radiothérapie. La « circulation se rétablit, les œdèmes disparaissent ; « en ce qui concerne les ulcérations et le panaris « analgésique, la cicatrisation s'opère progressive- « ment, et les places perdent même, au bout de quel- « que temps, ce caractère d'analgésie qui semblait « dû au peu de vitalité des tissus ; la scoliose elle- « même tend à s'atténuer, quand elle n'est pas trop « ancienne. »

Dans notre premier cas, le malade reçut à deux reprises 5 unités H sur chacun des renflements médullaires cervical et lombaire et sur la moelle dorsale, sous 10 millim, d'aluminium, à 30 cm. de la peau.

Quelques jours après la première séance, le malade constatait lui-même une diminution de volume au niveau de ses mains : celle-ci étant par ailleurs discrète.

Revu quatre mois après, son amélioration s'était accentuée : la peau des mains avait un aspect plus naturel, se plissait, les troubles sympathiques et de la sensibilité thermique avaient diminué.

Le traitement radiothérapique a produit, dans le deuxième cas, des effets sensiblement analogues.

Il est vrai qu'ici l'interprétation des résultats obtenus était beaucoup plus compliquée, puisqu'au moment où il a été vu pour la première fois, un élément inflammatoire articulaire surajouté faussait les données du problème.

Il est évidemment prématuré, de tirer de ces quelques faits des déductions thérapeutiques qu'ils ne comportent pas.

On peut simplement dire que la radiothérapie semble exercer une certaine action sur cette manifestation de la syringomyélie.

On conçoit d'ailleurs que cette action soit limitée, puisqu'à la période où l'on intervient, l'élément vasomoteur, sans doute primordial, est passé au second plan, le premier étant occupé par le développement tissulaire qu'il a, croyons-nous, suscité.

Ainsi donc, la radiothérapie, qui peut revendiquer

la première place dans le traitement de la syringomyélie, et ceci sans aucune contestation possible, trouve une double indication dans les cas de syringomyélie associée à des troubles trophiques, qu'il s'agisse de chéiromégalie ou d'arthropathie, car elle semble avoir pour le moins sur eux une action d'arrêt.

Nous voudrions, en terminant attirer l'attention sur un seul point : la radiothérapie, étant données les constatations faites et les vraisemblances, ne doit pas porter uniquement sur les renflements, mais sur la moelle dorsale, siège des centres sympathiques principaux des membres supérieurs et inférieurs, et peut-être encore sur les régions sus-jacentes au renflement cervical.

Il va sans dire enfin que le traitement radiothérapique doit être, dans les cas que nous avons en vue, aussi précoce que possible.

Conclusions

I. — La chéiromégalie syringomyélique qui se distingue de l'état dénommé main succulente, est caractérisée par un aspect massif et démesuré de la main. Cette hypertrophie, non accompagnée d'œdème, peut, suivant les cas, porter uniquement sur les parties molles ou intéresser tous les éléments constitutifs de la main, y compris le squelette dont les altérations sont complexes : augmentation de volume, accentuation des saillies épiphysaires des phalanges, décalcification des os du carpe, fractures spontanées, résorptions phalangiennes.

II. — C'est surtout avec la main acromégalique que se pose le diagnostic, mais celle-ci n'est pourrait-on dire, jamais unilatérale. Les cas d'acromégalies localisées ou unilatérales pouvant tous être considérés comme suspects.

L'absence d'hypertrophie du masque facial et d'hypertrophie des pieds, ainsi que les dimensions normales de la selle turcique, permettent d'ailleurs d'éliminer l'acromégalie ; sans compter l'aspect complexe et si particulier des radiographies des mains.

III. — La pathogénie de la chéiromégalie syringomyélique demeure obscure : deux faits pourtant semblent se dégager : d'une part le neurone périphérique n'est pas en cause, son intégrité anatomique constaté dans plusieurs cas, permet de l'affirmer : d'autre part, l'existence et l'importance des troubles sympathiques associés incitent à examiner avec un soin particulier, dans les vérifications ultérieures, les centres et les voies sympathiques qui semblent bien devoir être incriminés.

IV. — La radiothérapie, si efficace dans le traitement général de la syringomyélie, trouve ici une nouvelle indication ; elle semble exercer surtout une action d'arrêt, avec légère rétrocession ; elle doit être pratiquée de manière aussi précoce que possible.

Vu : LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
LE DOYEN, NICOLAS.
Pour le Doyen, l'Assesseur,
ROOUE.

Vu et permis d'imprimer :
Lyon, le 21 Avril 1926
LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ.
GHEUSI.

Bibliographie

- CHAUFFARD et GRIFFON. — Hypertrophie pseudo-acromégalique segmentaire de tout un membre supérieur, avec troubles syringomyéliques ayant la même topographie. (*Revue Neurologique*, 1899).
- CHARCOT et BRISSAUD. — Sur un cas de syringomyélie observé en 1875 et 1890. (*Progrès médical*, 1891).
- EXALTIER. — Des troubles sympathiques associés aux ostéoarthropathies syringomyéliques et tabétiques. (*Thèse de Lyon*, 1925).
- J. FROMENT. — Rapport sur les syndromes hypophysaires (*III^e Réunion neurologique internationale annuelle*).
- J. FROMENT, JAPIOT et A. JOSSEMAND. — Chéiromégalie syringomyélique avec arthropathie de l'épaule, troubles sympathiques associés et genèse des troubles trophiques. (*Société Médicale des Hôpitaux de Lyon*, 4 novembre 1924.)
- GUILLAIN, ALAJOUANINE et HUGUENIN. — Observation d'un cas d'hypertrophie localisée à un membre supérieur dans un cas de syringomyélie. (*Société de Neurologie de Paris*, 5 novembre 1925).
- HOFFMANN. — Contribution à l'étude de la syringomyélie. (*In Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1893).
- LOUNZ. — Un cas de syringomyélie avec phénomènes acromégaliques. (*Société de Neurologie de Paris*, mars 1898).

- PEL. — Acromégalie partielle avec infantilisme. (*Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1906).
- PETREN. — Sur la production simultanée d'acromégalie et de syringomyélile. (*In Virchow's Archiv.*, 1907).
- RAYMOND et GUILLAIN. . . . Un cas de chéiromégalie syringomyélique. (*Société de Neurologie*, 1904).
- SABRAZÈS. — Syringomyélie avec mains succulentes, attitude de prédicateur, et syringomyélie. (*Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1899.)
- SCHLESINGER. — Contribution à l'étude de l'acromégalie et des états acromégaloïdes. (*Wiener Wochenschrift*, 1897).
- SCHLITTENHELM. — Un cas de syringomyélie avec acromégalie. (*Neurologisches Centralblatt*, 1903).
- SOUZA-LEITE. — De l'acromégalie. (*Thèse de Paris*, 1889-90).
- Vladimir ROTH. — Contribution à l'étude symptomatique de la gliomatose médullaire. (*II^e Congrès des Médecins russes de Moscou*, 1887).
-

TABLE DES MATIERES

Introduction	11
Observations.	
I. Observations avec radiographies et examens du sympathique.....	13
II. Observations avec radiographies sans examen du sympathique.....	35
III. Observations sans radiographies et sans examen du sympathique.....	43
IV. Observations ayant un intérêt particulier au point de vue du diagnostic différentiel, surtout avec l'Acromégalie.....	53
V. Observations avec vérification anatomique	83
Symptomatologie.....	97
Diagnostic	105
Anatomie pathologique	111
Pathogénie.....	115
Traitement.....	123
Conclusions.....	127
Bibliographie	129

